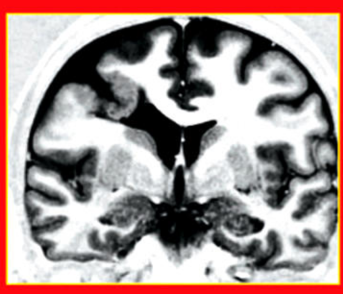
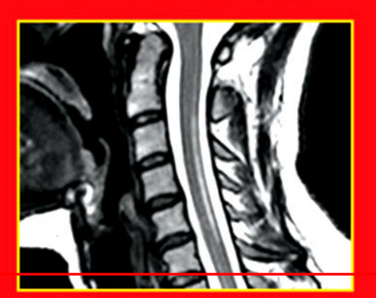
IRM pratique en neuroradiologie



- Données cliniques
- Protocoles d'exploration
- Principales séquences
- Sémiologie
- Conduites à tenir

2e édition



Abréviations

$A\beta_{42}$	Protéine amyloïde de $A\beta$ 1-42 (marqueur de la maladie d'Alzheimer)
ACA	artère cérébrale antérieure
ACE	antigène carcino-embryonnaire
ACM	artère cérébrale moyenne
ADC	*apparent diffusion coefficient* (coefficient de diffusion apparent)
ADEM	*acute disseminated encephalomyelitis* (encéphalomyolite aiguë disséminée)
AIAP	arthrose interapophysaire postérieure
AIC	accident ischémique cérébral
APC	angle pontocérébelleux
APP	aphasie primaire progressive
Ara-C	Arabinofuranosyl Cytidine = cytarabine = cytosine arabinoside
ARM	angio-IRM
ASL	*arterial spin labeling*
AVC	accident vasculaire cérébral
AVD	anomalie veineuse de développement
AVK	antivitamine K
BBS	Besnier-Boeck-Schaumann (maladie de)
BHE	barrière hémato-encéphalique
BK	bacille de Koch
BMR	bactérie multirésistante
BOLD	*blood oxygen level dependant*
CACH	*childhood ataxia with central nervous system hypomyelination*
CADASIL	*cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy*
CAI	Conduit auditif interne (MAI)
CAK	carcinome adénoïde kystique
cART	antiretrovirus therapy
CASL	*continuous arterial spin labeling*
CBF	*cerebral blood flow*
CBV	*cerebral blood volume*
Cho	choline
CISS	*constructive interference in steady state*
CLIPPERS	*chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids*
CMB	*cerebral microbleeds*
CMV	cytomégalovirus
Cr	créatine
CSI	*chemical shift imaging*
DaTscan	tomoscintigraphie d'émission photonique au ioflupane (^{123}I) étudiant les transporteurs de la dopamine
DCB	dégénérescence cortico-basale
DCE	dynamic contrast enhanced

DFP	dégénérescence frontopariétale
DNET	*dysembryoplastic neuroepithelial tumors* (tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique)
DRIVE	driven equilibrium
DS	démence sémantique
EAD	encéphalomyélite aiguë disséminée
EBV	*Epstein-Barr Virus*
EDC	écho-Doppler couleur
EEG	électro-encéphalogramme
EID	espace intradural
EG	écho de gradient (= FFE)
EPD	espace péridural
EPI	*echo planar imaging*
ESA	espace sous-arachnoïdien
EWR	espace de Wirschow-Robin
FATSAT	*fat saturation* (saturation de la graisse)
FCC	fistule carotido-caverneuse
FD	fistule durale
FFE	*fast field echo* (= EG)
FIESTA	*fast imaging employing steady state acquisition*
FLAIR	*fluid attenuation inversion recovery*
FLM	faisceau longitudinal médian
FOV	*field of view* (champ de vue)
FT	faisceau tegmental
Gd	gadolinium
GH	*growth hormone* (hormone de croissance)
GPN	glaucome à pression normale
HASTE	*half-Fourier single-shot turbo spin echo* (séquence SE ultra rapide)
HED	hématome extradural
HCG	hormone gonadotrophique chorionique
HHV	*human herpes virus* (herpés virus humain)
HIC	hypertension intracrânienne
HLH	hémianopsie latérale homonyme
HPN	hydrocéphalie à pression normale
HSA	hémorragie sous-arachnoïdienne
HSD	hématome sous-dural
HSV	herpès simplex virus
HTA	hypertension artérielle
HTIC	voir HIC
HTICI	hypertension intracrânienne idiopathique
HTLV	*human T-cell lymphoma virus*
IDR	intra-dermo-réaction
IR	Inversion–récupération (*inversion recovery*)
IRIS	*immune reconstitution inflammatory syndrome*
IRM	imagerie par résonance magnétique
IRMf	imagerie par résonnance magnétique fonctionnelle

JC	John Cunningham (virus responsable de la LEMP)
KPR	kyste de la poche de Rathke
LBSL	leuco-dystrophie avec augmentation des lactates
LCS	liquide cérébrospinal
LED	lupus érythémateux disséminé
LEMP	leuco-encéphalopathie multifocale progressive
LESS	leuco-encéphalopathie subaiguë sclérosante
MAI	méat acoustique interne
MAV	malformation artérioveineuse
MB	médulloblastome
MCD	*myelinopathia centralis diffusa*
MCI	*mild cognitive impairment*
MEDIC	multiecho data image recovery
MELAS	*mitochondrial myopathy encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes*
MERRF	*myoclonic epilepsy ragged red fibers*
MinIP	*minimum intensity projection*
MIP	*maximum intensity projection*
MLC	*megalencephalic leukoencephalopathie*
MPR	*multi planar reformatting*
MPS	mucopolysaccharidose
MSA	*multisystem atrophy* (atrophie multisystématisée)
MTT	*mean transit time*
NAA	N-acetylaspartate
NARP	neuropathie ataxie rétinite pigmentaire
NASCET	*North American Symptomatic Carotid Endarterectomy Trial*
NBIA1	*neurodegeneration with brain iron accumulation 1*
NF1	neurofibromatose de type 1
NC	noyau caudé
ND	noyau dentelé
NGC	noyau gris centraux
NR	noyau rouge
OB	olive bulbaire
OIN	ophtalmoplégie internucléaire
PACS	*picture archiving and communication system*
PAL	phosphatase alcaline placentaire
PASL	*pulsed arterial spin labeling*
PC	prise de contraste (= PDC)
pCASL	*pseudo-continuous arterial spin labeling*
PCI	pédoncule cérébelleux supérieur
PCR	*polymerase chain reaction*
PCS	pédoncule cérébelleux inférieur
PDC	prise de contraste (= PC)
PKAN	*pantothenate kinase-associated neurodegeneration*
PNET	*primitive neuroepithelial tumor* (tumeur neuro-épithéliale primitive)
PRES	*posterior reversible encephalopathy syndrome* devenu *potentially reversible encephalopathy syndrome*

PROPELLER *periodically rotated overlapping parallel lines with enhanced reconstruction*
PSP paralysie supranucléaire progessive
rCBF *regional cerebral blood flow*
rCBV *regional cerebral blood volume* (= rVSC)
REZ *Root emergency zone*
ROI *region of interest* (région d'intérêt)
rVSC volume sanguin cérébral régional (= rCBV)
SB substance blanche
SCM sternocléidomastoïdien
SE *spin echo*
SENSE *sensivity encoding* (imagerie parallèle)
SEP sclérose en plaques
SG substance grise
SHU syndrome hémolytique et urémique
Sida syndrome d'immunodéficience acquise
SL sinus latéral
SLA sclérose latérale amyotrophique
SLC sinus longitudinal supérieur
SLD sinus latéral droit
SNC système nerveux central
SPACE *sampling perfection with application optimized contrast using different flip angle evolution*
SPAIR *spectraly adiabatic inversion recovery* ou *spectral attenuated inversion recovery*
SPIR *spectral presaturation inversion recovery*
SRM spectroscopie par résonance magnétique
STIR *short T1 inversion recovery*
SWAN T2 star weighted angiography
SWI *susceptibility weighted image*
TA tension artérielle
TDM tomodensitométrie
TE temps d'écho
TEP tomographie à émission de positons (= PET)
TOF *time of flight* (temps de vol)
TSA tronc supra-aortique
TSE *turbo spin echo*
TTP *time to peak*
UCNT *undifferentiated carcinoma of nasopharyngeal type* (carcinome indifférencié du nasopharynx)
VenoBOLD *venors blood oxygen level dependant*
VIH virus de l'immunodéficience humaine
V3 troisième ventricule
V4 quatrième ventricule
VL ventricule latéral
VWM *vanishing white matter*
VZV *varicella-zoster virus*

Table des matières

PARTIE 1
ENCÉPHALE : COMMENT RÉALISER UNE IRM DE L'ENCÉPHALE

PARTIE 2
ENCÉPHALE : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

PARTIE 3
MOELLE ET RACHIS : COMMENT RÉALISER UNE IRM ?

PARTIE 4
MOELLE ET RACHIS : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

PARTIE 5
UN POINT SUR QUELQUES PATHOLOGIES

PARTIE

1

ENCÉPHALE : COMMENT RÉALISER UNE IRM DE L'ENCÉPHALE

This page intentionally left blank

CHAPITRE 1

Intérêt et indication des séquences

PLAN DU CHAPITRE

RECHERCHE ET ÉTUDE IRM D'UNE LÉSION DE L'ENCÉPHALE

Les facteurs orientant le protocole d'examen et l'analyse des clichés sont :

- les hypothèses diagnostiques suggérées par le clinicien demandant l'examen ;
- la taille de la lésion présumée puis constatée sur les premières séquences (elle conditionne en particulier l'épaisseur de coupe) ;
- les structures anatomiques aux dépens desquelles cette lésion est développée, ce qui détermine en particulier le choix de l'antenne, l'épaisseur de coupe, le plan de coupe ;
- les caractéristiques tissulaires présumées ou déduites des premières images : les séquences à réaliser varient selon que la lésion est kystique, solide, hémorragique, calcifiée, etc. ;
- les modifications possibles induites sur les éléments anatomiques voisins, telles qu'une lyse osseuse, un envahissement, un refoulement, une compression, etc.

RELATIONS AVEC LE CLINICIEN ET LE PATIENT

CONTRE-INDICATIONS À L'EXAMEN IRM

L'IRM ne peut être correctement réalisée que si le patient n'a pas de contre-indications à l'examen (encadrés 1.1 et 1.2).

Encadré 1.1

Situations pouvant faire reporter l'IRM ou gêner certaines séquences

- Premier trimestre de la grossesse.
- Anxiété, claustrophobie : un accueil rassurant et la prise avant l'IRM d'un anxiolytique léger, prescrit par le médecin qui demande l'examen, permettent en général la réalisation de l'IRM.
- Agitation incoercible : dégrade la qualité des images. L'exploration, si elle est indispensable, peut être faite sous anesthésie générale, dans un centre adapté (matériel de réanimation non ferromagnétique), en utilisant des séquences corrigeant les mouvements du patient.
- Le matériel dentaire banal non amovible (l'amovible a été enlevé) peut entraîner des artéfacts qui dégradent l'image obtenue, notamment sur les séquences en écho de gradient avec suppression de graisse, la diffusion. Les bagues d'orthodontie peuvent faire reporter l'examen, s'il n'est pas urgent, après ablation du matériel.
- Les électrodes intracrâniennes (en cas de maladie de Parkinson par exemple) ne sont pas une contre-indication formelle à 1,5 T, mais des précautions doivent être prises, comme éteindre le boîtier (bien se renseigner auprès du chirurgien).

Encadré 1.2

Contre-indications absolues

- Pacemaker qui risque d'être déréglé par le champ magnétique. Il est à noter que de nouveaux pacemakers à régler après l'examen ont été mis sur le marché : maintenant majoritaires, ils constituent désormais une contre-indication relative mais nécessitant cependant la présence d'un rythmologue si l'IRM est réalisée.
- Matériel ferromagnétique siégeant dans la zone d'exploration – intracérébrale (traitement neurochirurgical ancien d'un anévrisme, etc.), intra-orbitaire (corps étrangers accidentels, d'origine professionnelle, etc.) –, pouvant se déplacer et provoquer des lésions. Il est à noter que le matériel chirurgical récent (clips, agrafes, prothèses, vis) est dans la grande majorité des cas non ferromagnétique.
- Valves cardiaques anciennes (le patient doit présenter la carte remise après l'intervention, au mieux au moment du rendez-vous).
- Les implants cochléaires contre-indiquent *a priori* l'examen avec une IRM 3T et font discuter l'examen à 1, 5T.

Des sites Internet, comme mrisafety.com, précisant les matériels contre-indiquant l'IRM peuvent être consultés.

PRESCRIPTION

Idéalement, le patient vient avec une ordonnance précisant la région à étudier et les signes cliniques principaux motivant l'examen. Cette dernière condition n'est pas toujours remplie. Il faut savoir interroger le patient et, surtout, joindre le clinicien si l'indication de l'IRM n'est pas claire. Il est préférable de reporter l'examen, sauf si l'état du patient nécessite sa réalisation en urgence, quand les renseignements cliniques sont insuffisants.

PRISE DE RENDEZ-VOUS

TÂCHES INDISPENSABLES DU SECRÉTARIAT

La prise de rendez-vous se fait sur place ou souvent par téléphone.

Outre la saisie des données concernant le patient (identité, coordonnées, etc.), le personnel :

- vérifie l'absence de contre-indications à l'IRM ;
- contrôle l'ordonnance ou la fait lire au patient au téléphone ;
- demande au patient d'apporter le jour de son rendez-vous les examens radiologiques concernant sa pathologie actuelle et en particulier les CD. Lors du suivi des lésions, la consultation des anciennes IRM permettra de reproduire les mêmes séquences, ce qui facilitera les comparaisons avec l'examen antérieur. Les PACS (*picture archiving and communication system*) simplifient de plus en plus la tâche du radiologue (examen fait dans le même établissement ou CD du patient intégré dans le PACS avant l'IRM) ;

- donne des renseignements pratiques pour l'examen :
  - pour les IRM encéphaliques et surtout orbitaires, il est préférable d'éviter tout maquillage, en particulier les khôls et rimmels. Cette notion est précisée sur la feuille de convocation éventuelle (et on peut garder dans la salle de préparation d'IRM un démaquillant et du coton…). Les bagues d'orthodontie peuvent gêner l'interprétation des images, car elles entraînent souvent des déformations du massif facial et de la partie antérieure de l'encéphale, notamment des lobes frontaux et temporaux (voir chapitre 2, p. 45). Si l'examen n'est pas urgent, il faut le programmer après l'ablation du matériel ou le réaliser avant sa pose ;
  - le patient n'a pas besoin d'être à jeun, même si une injection de gadolinium est prévue ;
  - si le patient a plus de 65 ans, il est conseillé de vérifier la fonction rénale (créatininémie à apporter le jour de l'IRM). Une insuffisance rénale sévère, même si le patient est dialysé (clearance de la créatinine < 30 mL/mn) peut faire contre-indiquer l'injection si celle-ci n'est pas absolument nécessaire, à cause des risques potentiels, même s'ils sont extrêmement faibles, de fibrose néphrogénique (voir fiche du CIRTACI, sur le site Internet de la Société française de radiologie). Si elle est indispensable, on utilisera un produit de contraste macrocyclique ;
  - chez les patients à terrain atopique, une prémédication n'est pas justifiée compte tenu de la rareté des accidents liés à l'injection. En cas d'antécédent d'accident allergique grave, le médecin radiologue ne prendra la décision d'injecter que si cette injection est absolument obligatoire et si les conditions de sécurité maximales sont respectées :
    - connaissance des signes cliniques d'allergie modérée et grave, ainsi que des gestes de réanimation immédiats à réaliser ;
    - réanimateur à proximité immédiate, joignable.

Attention

Si le patient est anxieux, claustrophobe, il peut prendre un anxiolytique une demi-heure avant l'examen. Ce médicament sera prescrit par son médecin traitant. Le risque de somnolence induit par cette prémédication fait déconseiller la conduite. Le patient viendra en transports en commun ou accompagné à son rendez-vous.

IRM en dehors d'un centre hospitalier : matériel d'urgence minimal

- Adrénaline.
- Anti-histaminique.
- Anti-asthmatique.
- Anti-épileptique.

CAS PARTICULIERS

Micro-adénome hypophysaire

En cas de recherche de micro-adénome hypophysaire (bilan d'hyperprolactinémie), l'IRM est programmée dans les 15 premiers jours du cycle s'il existe. En l'absence de cycles, en cas de doute sur une grossesse, un test de grossesse est réalisé avant l'examen.

Jeunes enfants

Les jeunes enfants (avant 7 ans) ont parfois du mal à rester immobiles, même si leurs parents les accompagnent dans la salle d'examen. L'utilisation de séquences rapides améliore la qualité des images en cas de mouvements légers. Dans ce cas, l'IRM sera réalisée au mieux en milieu radio-pédiatrique, avec une prémédication. Si une injection est prévue, on peut prescrire la pose par les parents ou le personnel, une demi-heure avant l'examen au moins, d'une pommade anesthésiante (EMLA® par exemple) sur les zones de ponction veineuse potentielles. Des examens sous anesthésie générale peuvent être programmés dans certains centres disposant de personnel et de matériel spécialisés (chariot de réanimation amagnétique).
Tous les mineurs (moins de 18 ans) doivent être accompagnés le jour de leur examen d'un adulte responsable, qui signera l'autorisation d'examen et restera jusqu'à la fin de celui-ci.

Valves de dérivation à réglage magnétique externe type Sophysa®

Pour ces patients porteurs de ce type de valves, il faut prévoir un cliché standard du crâne de profil centré sur la molette avant et après l'IRM pour en contrôler la position (basse, moyenne ou haute). Une consultation en neurochirurgie de principe doit être prévue au décours de l'IRM pour un nouveau réglage éventuel, si la radiographie de contrôle montre une modification de la position du curseur.

Dispositifs électriques contrôlant les cathéters ou les stimulateurs médullaires intrarachidiens

Ces dispositifs doivent être arrêtés pendant l'examen. Les pompes à chimiothérapie avec cathéter jugulaire doivent être débranchées et purgées. Toutes ces précautions prennent du temps et le patient doit être invité à se présenter tôt avant son rendez-vous. Cette préparation est au mieux réalisée juste avant l'examen dans le service qui suit le patient, s'il est situé sur le même site que celui de la machine d'IRM.

LE JOUR DE L'EXAMEN

ACCUEIL DU PATIENT

Lorsque le patient arrive, la secrétaire doit lui remettre une information écrite concernant son examen ainsi qu'une feuille de consentement éclairé comportant les contre-indications à l'IRM, qu'il doit lire et signer.

Des documents types sont disponibles sur le site Internet de la Société française de radiologie.

PRÉPARATION DU PATIENT

Type de déshabillage

Il dépend du type de machine, du site (hôpital, cabinet privé).

Le déshabillage est généralement complet (le patient ne garde que son slip) pour une IRM 3T, partiel pour une IRM 1,5T.

Dans tous les cas, tous les objets métalliques situés dans le champ d'exploration (bijoux, pinces, épingles à cheveux, prothèses auditives et dentaires, pantalon et soutien-gorge pour les examens médullaires, etc.) ainsi que les montres, les appareils électroniques (téléphone portable, etc.), les cartes magnétiques sont enlevés avant l'examen et laissés dans une cabine sécurisée pendant l'examen. Dans cette cabine, il est utile d'avoir une information écrite rappelant les contre-indications de l'IRM. L'utilisation de pictogrammes ou photos simples est conseillée dans les centres où consultent des patients étrangers.

Bruit de la machine

Le bruit de la machine peut être anxiogène et effrayer le patient. Il doit être décrit au patient, et peut être atténué par différents dispositifs (bouchons d'oreille, casque insonorisant). Il est particulièrement important au cours d'examens à 3 T et la protection de l'audition doit être renforcée (nous conseillons bouchons d'oreille et casque antibruit). Si le patient se plaint de gêne auditive ou d'acouphènes au décours de l'examen, une visite en ORL doit être conseillée si les symptômes ne s'amendent pas rapidement.

Accompagner le patient

Si le patient le désire, et selon les centres, la personne qui l'accompagne peut être présente dans la salle d'examen avec lui.

Attention

Les personnes accompagnant le patient dans la salle d'examen ne se déshabillent pas complètement mais doivent bien entendu respecter les mêmes précautions que le patient lui-même (pas de pacemaker ; ablation des prothèses auditives ; suppression des cartes magnétiques, montres, téléphones portables, etc.). Elles doivent bénéficier de protections auditives. Il faut leur expliquer qu'elles doivent rester immobiles pour ne pas perturber le champ magnétique.

Maladie contagieuse

Si le patient a une maladie contagieuse, notamment à bactéries multirésistantes (BMR), son IRM doit être programmée si possible en fin de vacation ; le contact du personnel avec le patient est protégé selon les règles habituelles (gants, casaque, voire masque) et l'examen est suivi d'une procédure de décontamination de la salle.

RÉALISATION DE L'IRM ENCÉPHALIQUE

QUELLE ANTENNE CHOISIR ?

Suivant le type d'études et la machine, peuvent être choisies :

- une antenne tête pour l'encéphale ;
- une antenne rachis, dont la technologie varie selon les machines, pour l'étude de la moelle et du rachis ;
- une antenne tête–cou, dite neurovasculaire, pour l'étude des vaisseaux du cou en angio-IRM (ARM) ou en coupes standard (par exemple pour rechercher un hématome périvasculaire dans les suspicions de dissection) ou pour les études cervicales ;
- une antenne de surface pour l'étude élective des structures superficielles (orbite, rochers par exemple), car le rapport signal/bruit est meilleur pour les coupes fines et les petits champs nécessaires.

De plus en plus, les machines combinent les antennes ce qui permet l'étude de plusieurs régions sans changement d'antenne ni déplacement du patient.

EXPLORATION

Installation

Le patient doit être confortablement installé (coussin sous les jambes), ce qui évite les mouvements, et mis en confiance. Une poire d'appel et, sur certaines machines, un miroir fixé sur l'antenne tête, permettant de voir l'extérieur de la machine et le personnel dans le poste d'examen, sont des éléments rassurants. Un casque (grâce auquel le patient peut avec certaines machines écouter de la musique) et/ou des bouchons d'oreille sont proposés.

Repérage

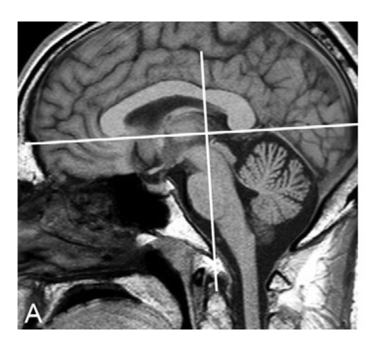
Le repérage au mieux triplan, T1 ou T2, est indispensable pour programmer la première séquence, car on n'est jamais sûr que le patient soit strictement de face, et strictement au milieu de l'antenne.
Les séquences de repérage type *smart brain 3D* permettent un repositionnement facile des coupes (repérage automatique du plan bicalleux) (fig. 1.1).

Fig. 1.1
SEP. Aggravation (→). FLAIR 2D initial (A), repositionnement en FLAIR 3D (B).

Positionnement standard des coupes

Si on travaille en 3D, le plan de reconstruction doit être précisé au manipulateur et doit être aisé à reproduire. Nous conseillons d'utiliser le plan bicalleux (voir 2D). Les comparaisons sont plus faciles, puisqu'on peut s'adapter par un travail de console simple au plan de coupe utilisé sur l'IRM précédente.

Si on travaille en 2D, il est indispensable de choisir un plan de coupe facilement reproductible, indépendant des éléments extérieurs, et constant pour tous les patients. *La ligne jouxtant le bord inférieur du genou et du splénium du corps calleux*, structure facile à repérer, même en cas de lésions évoluées, détermine le plan le plus facilement reproductible pour les coupes axiales. Pour les coupes coronales, on peut utiliser soit un plan perpendiculaire à la ligne bicalleuse, soit le plan du tronc cérébral (fig. 1.2). Pour positionner les coupes, si le *surview* n'est pas de très bonne qualité, nous conseillons de commencer l'exploration encéphalique par une séquence



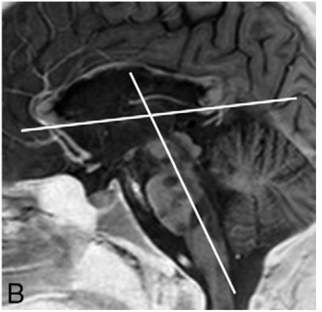
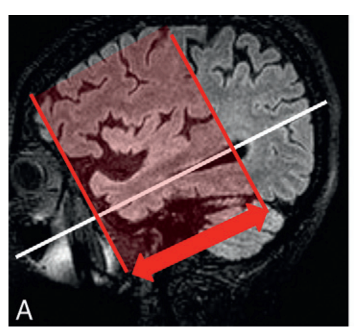


Fig. 1.2
Coupes coronales perpendiculaires à la ligne bicalleuse (A : normal), coupes coronales dans l'axe du tronc cérébral (B : SEP évoluée).

sagittale (T1, T2 ou autre selon les besoins). On peut utiliser un T1 écho de gradient (EG ou *fast field echo* [FFE] ou étoile), rapide, mais sensible aux artéfacts, ou un T1 *spin echo* (SE), plus long mais de meilleure qualité anatomique. Rappelons que, sur la séquence en EG, les vaisseaux sont souvent en hypersignal, ce qui ne signifie pas qu'ils sont thrombosés (effet d'entrée de coupe).

Étude des hippocampes

Pour l'étude des hippocampes (épilepsie partielle, recherche d'une atrophie hippocampique dans le bilan d'une démence), on choisira un plan perpendiculaire à l'axe des lobes temporaux, repéré sur des coupes sagittales paramédianes (fig. 1.3).



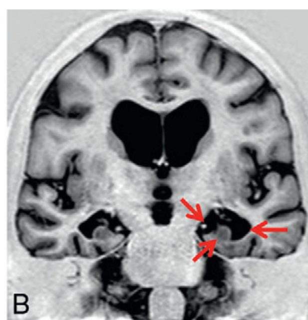


Fig. 1.3
Maladie d'Alzheimer.
Positionnement des coupes étudiant l'hippocampe. Bonne appréciation des structures permettant une classification selon l'échelle de Scheltens (voir chapitre 16, p. 420).

Positionnement particulier des coupes

En cas de suivi d'une pathologie, l'examen doit être comparatif et on programme les mêmes séquences et coupes que sur l'examen précédent en ajoutant bien entendu si cela est nécessaire d'autres séquences jugées pertinentes. Le radiologue doit donc avoir une stratégie s'il veut gagner du temps (charger les CD avant l'examen, consulter le dossier, ce temps « perdu » sera en fait du temps d'interprétation gagné).

Injection de produit de contraste

L'injection de produit de contraste permet de mettre en évidence les zones de rupture de la barrière hémato-encéphalique – BHE (lésion inflammatoire, accident vasculaire ischémique, etc.), les zones d'hypervascularisation par néo-angiogenèse (tumeur gliale maligne) et les malformations vasculaires sur des séquences en T1.

Le produit injecté est un chélate de gadolinium, qui raccourcit le T1 des structures où il est concentré. Ces zones apparaissent en hypersignal. Son nom varie avec le laboratoire qui le commercialise.

Pour la plupart des examens, la dose injectée est de 0,1 mmol/kg de poids corporel. (0,1 ou 0,2 mL/kg selon le produit utilisé).

L'exploration hypophysaire est réalisée avec une demi-dose, pour améliorer le contraste tumeur/parenchyme, la glande étant sinon « noyée » dans le contraste à cause de l'absence de BHE.

L'utilisation de double dose a été pratiquement abandonnée. En revanche, la qualité de l'opacification vasculaire est améliorée par l'emploi d'un produit à forte rémanence vasculaire, qui sera préféré à un autre dans les études des troncs supra-aortiques en particulier.

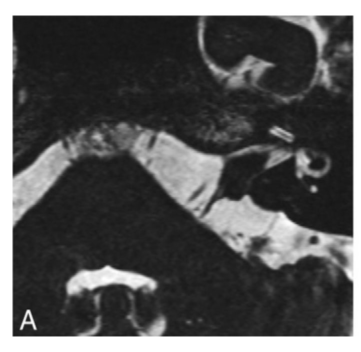
Les différents produits de contraste à base de gadolinium

Ils existent en différents conditionnements (flacon, seringue préremplie, 5 à 20 mL) et dosages.

- On injecte 0,2 mL/kg pour :
  - Dotarem® 0,5 mmol/mL (laboratoire Guerbet) ;
  - Magnevist® 0,5 mmol/mL et son générique Magnegita® 0,5 mmol/mL (Laboratoire Bayer) ;
  - Multihance® 0,5 mmol/mL et Prohance® 0,5 mmol/mL (laboratoire Bracco) ;
  - Omniscan® 0,5 mmol/mL (laboratoire Nycomed).
- On injecte 0,1 mL/kg pour Gadovist® 1 mmol/mL (Laboratoire Bayer).

Un délai d'au moins 5 minutes entre l'injection et la réalisation de la séquence améliore la visualisation d'une éventuelle prise de contraste, lorsque la BHE est peu altérée (sclérose en plaques, patient infecté par le VIH, recherche de métastases). Ce phénomène justifie l'injection d'emblée pour certains patients.

L'injection ne modifie théoriquement pas de manière significative le contraste sur les séquences T2. En fait, certaines séquences T2, comme celles utilisant des coupes inframillimétriques (DRIVE, CISS, FIESTA…) sont sensibles à l'injection (fig. 1.4).



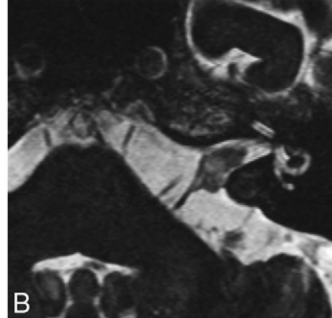


Fig. 1.4

Séquence CISS. Schwannome de l'acoustique sans (A) et avec (B) injection.

Les prises de contraste sont visibles sous forme d'hypersignal sur les séquences FLAIR. Cette propriété est utilisée dans la recherche de lésions méningées. Le corollaire est que la recherche d'hémorragie méningée en IRM doit toujours se faire sur un FLAIR sans injection.

De façon globale, les prises de contraste parenchymateuses sont mieux mises en évidence sur les séquences en T1 SE que sur les séquences en T1 EG.

La décision de réaliser une injection est prise par le radiologue, après information préalable du patient; le plus souvent, elle est prévue avant l'examen, mais cette décision peut être prise en cours d'examen. Idéalement, la voie d'abord veineuse est posée avant le début de l'exploration. La ponction en cours d'examen peut faire bouger le patient et risque de fausser le positionnement des coupes, ce qui augmente le temps d'examen. Si le patient a tourné la tête, refaire un repérage avant les séquences T1 injectées est un gain de temps et améliore la qualité de l'examen (patient de face).

Cette injection est contre-indiquée en cas d'antécédent, rarissime, de choc au gadolinium. Elle est fortement déconseillée en cas d'insuffisance rénale sévère et de grossesse bien qu'aucune tératogénicité n'ait été rapportée dans la littérature depuis les premières utilisations des chélates de gadolinium en 1988. Cette indication doit par principe faire l'objet d'une concertation multidisciplinaire. Elle est très bien tolérée et ses complications sont exceptionnelles (nausées, sensation de malaise, éruptions essentiellement). Le gadolinium passant dans le lait maternel, une interruption de l'allaitement pendant les 48 heures suivant l'IRM avec injection est recommandée, la mère étant prévenue qu'elle devra tirer son lait, le jeter et donner le biberon.

Lorsqu'un scanner avec injection et une IRM avec injection sont programmés le même jour, ce qui est possible si le patient a une fonction rénale normale, il est préférable de réaliser d'abord l'IRM, puis le scanner, l'iode atténuant, pour certains, la qualité de l'opacification par le gadolinium à cause d'un effet paramagnétique discret.

! *Attention*

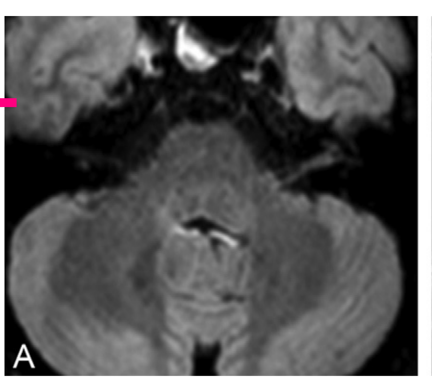
En raison du risque de fibrose systémique néphrogénique, l'injection est contre-indiquée chez les patients ayant une insuffisance rénale grave (débit de filtration glomérulaire inférieur à 30 mL/min/1,73 m^2). Si elle est indispensable, elle doit être faite avec des produits macrocycliques (Dotarem®, Gadovist®). Ce débit est calculé automatiquement de façon très simple à partir de la créatininémie et du poids du patient sur de nombreux sites Internet.

SÉQUENCES UTILISÉES EN IRM ENCÉPHALIQUE

Un paramètre important : l'épaisseur de coupe

L'épaisseur de coupe est déterminée par le radiologue et adaptée à la structure étudiée. Les coupes seront d'autant plus fines que la région anatomique concernée est plus petite :

- coupes inframillimétriques : 0,5 à 0,8 mm pour les paquets stato-acoustico-faciaux (fig. 1.5) ;
- coupes de 2 à 3 mm pour la pathologie hypophysaire, l'étude des nerfs crâniens ou des sinus caverneux ;
- coupes de 3 à 5 mm pour une étude globale de tout l'encéphale par exemple.



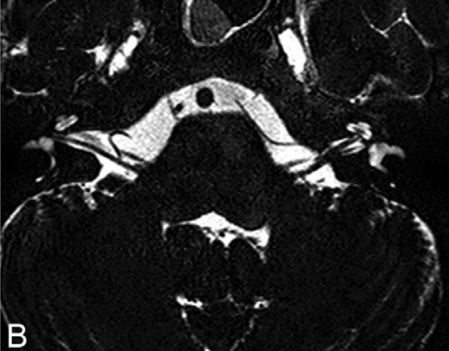


Fig. 1.5
Coupes FLAIR 3 mm (A) et T2 0,8 mm (B) étudiant la fosse postérieure.

Les coupes très fines améliorent la résolution spatiale au détriment de la résolution en signal (images en noir et blanc). Cette épaisseur est prédéfinie dans les séquences 2D, adaptable lors des reconstructions pour les acquisitions 3D.

Notions tissulaires élémentaires

Au fur et à mesure des chapitres, nous développerons les anomalies de signal induites par les pathologies décrites (voir en fin de chapitre le tableau «Signal du sang en fonction de la séquence et du temps»).

La substance grise (SG), comprenant cortex et noyaux gris, est constituée par le corps cellulaire des neurones. La substance blanche (SB) est formée par les axones myélinisés et le tissu glial. La myéline, riche en lipides, est en relatif hyposignal T2 et en hypersignal T1. En pondération T1, la SB est plus blanche que la SG. En pon-

Fig. 1.6
Meilleure définition des lésions périventriculaires en FLAIR (B) qu'en T2 (A).

dération T2 (T2, FLAIR), la SB est plus noire que la SG (ce qui permet de différencier rapidement T1 et FLAIR). Les anomalies de la myéline (perte de myéline ou démyélinisation, anomalie de la formation de la myéline ou dysmyélinisation) se traduisent par un hypersignal T2 et FLAIR et un hyposignal T1 plus ou moins marqué. Elles sont mieux visibles en FLAIR qu'en T2 dans les régions périventriculaires (fig. 1.6).
Les espaces sous-arachnoïdiens (ESA) et les ventricules contiennent le liquide cérébrospinal (LCS), qui a le même signal que l'eau (hyposignal T1, hypersignal T2, hyposignal FLAIR). Les vaisseaux ont un signal qui varie selon le flux circulant et la séquence.

Séquence T1

On utilise soit de l'écho de gradient (EG ou T2*), rapide, sensible aux artéfacts, soit du spin écho (SE), moins artéfacté, permettant une étude morphologique plus fine (fig. 1.7A et B).
Cette séquence en SE est de meilleure qualité à 1,5 T qu'à 3 T.

Séquence T1 avec injection

Le cerveau est protégé par la barrière hémato-encéphalique (BHE) et le produit de contraste ne pénètre pas le parenchyme (fig. 1.7C et D). En revanche, certaines structures intracrâniennes sont dépourvues de cette BHE et rehaussées de façon physiologique après injection. L'injection va permettre de mettre en évidence la rupture de cette BHE par la lésion, traduite par une prise de contraste. Celle-ci peut également être due à une néo-angiogenèse, phénomène qui sera détaillé lors de l'étude de la séquence de perfusion.

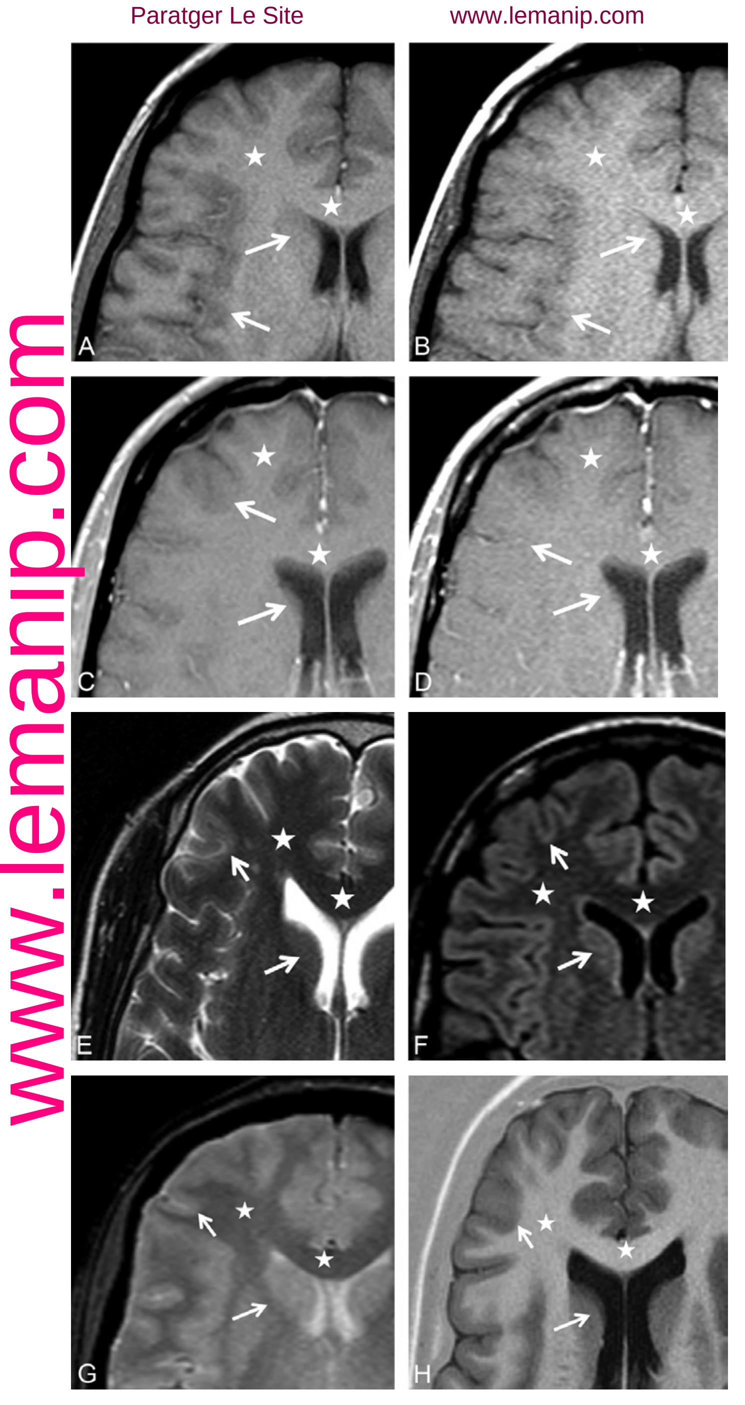


Fig. 1.7
Les différentes séquences à 1,5 T
★ = SB ; → = SG.
A. T1 EG.
B. T1 SE.
C. T1 EG avec injection.
D. T1 SE avec injection.
E. T2 SE.
F. FLAIR.
G. T2 EG (T2*).
H. Inversion–récupération (IR).

Structures intracrâniennes prenant le contraste de façon physiologique

- Méninges.
- Vaisseaux (veines et sinus duraux surtout).
- Hypophyse et tige pituitaire.
- Plexus choroïdes.
- Sinus caverneux.
- Muqueuses des sinus de la face : très bon repère. Elles sont en hypersignal en T1 avec injection (fig. 1.8).

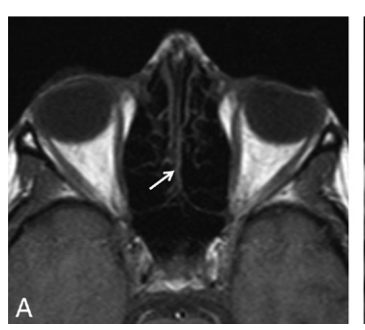




Fig. 1.8
Muqueuses grises en T1 (A) et rehaussées après injection (B).

Séquence T2 SE

Les séquences à deux échos (court, ou imagerie en densité de proton ou Rhô, et long ou imagerie en T2) sont remplacées de plus en plus par le FLAIR. Les coupes fines T2, dont la résolution spatiale et en contraste est excellente, restent utiles voire indispensables pour l'étude fine du massif facial, de la fosse postérieure, de la ligne médiane (fig. 1.7E).

Séquence FLAIR *(fluid attenuation inversion recovery)*

Cette séquence, pondérée généralement T2 (substance blanche plus noire que le cortex), permet d'éteindre le signal du LCS et donc de maximiser le contraste avec les lésions voisines. C'est une séquence importante en neuroradiologie, car elle détecte les anomalies de la substance blanche avec une grande précision et donne des informations utiles sur la composition des liquides cérébraux (intérêt dans la détection des hémorragies sous-arachnoïdiennes). Elle est nettement plus sensible que le T2 classique aux effets paramagnétiques du gadolinium après injection. C'est la meilleure séquence pour détecter les lésions méningées (méningite carcinomateuse par exemple) (fig. 1.7F).

Séquence T2 EG

Cette séquence est très sensible aux effets de susceptibilité magnétique. Elle détecte mieux que le T2 ou le FLAIR l'air, des calcifications, l'hémosidérine qui apparaissent sous la forme d'un vide de signal dont la taille est plus importante que la lésion causale *(blooming effect)*. L'inconvénient de cette séquence est sa grande sensibilité aux artéfacts induits par le matériel ferromagnétique ou diamagnétique (dentaire, mais également intracrânien ou intravasculaire) qui peut entraîner des déformations majeures de l'image ou une annulation du signal (fig. 1.7G). Cette séquence est de plus en plus remplacée par les séquences dites de susceptibilité magnétique (SWI) plus sensibles aux hétérogénéités de champ, en particulier dans les pathologies vasculaires et tumorales, qui étudient les vaisseaux et détectent les saignements anciens (*cerebral microbleeds* ou CMB) .

Séquence en inversion–récupération (IR)

Cette séquence est avant tout morphologique grâce à un contraste marqué entre substance blanche et substance grise. Le signal des lésions est en revanche d'interprétation délicate, du fait de la pondération de la séquence. Elle est utilisée surtout dans la recherche d'anomalies corticales (épilepsie, maladie d'Alzheimer) (fig. 1.7H).

Séquences en coupes fines volumiques

Les séquences d'écho de gradient à l'équilibre (FIESTA, CISS, DRIVE) inframillimétriques ont une résolution spatiale excellente (fig. 1.9) et sont utilisées en particulier pour étudier les nerfs et vaisseaux circulant dans les citernes de la base (lésion développée au contact ou aux dépens d'un nerf : schwannome de l'acoustique, conflit vasculonerveux). L'utilisation de reconstructions MPR (fig. 1.10) peut être utile pour préciser la topographie d'une anomalie dans la citerne de l'APC ou l'épaississement d'un des nerfs du paquet stato-acoustico-facial. Elles sont utilisées à l'étage rachidien pour étudier les racines et les vaisseaux intracanalaires (arachnoïdocèle, tumeur, malformation vasculaire). Des reconstructions volumiques permettant l'analyse en 3D des structures liquidiennes (liquides intralabyrinthiques, LCS) avec effet pseudo-myélographique sont possibles (fig. 1.11).

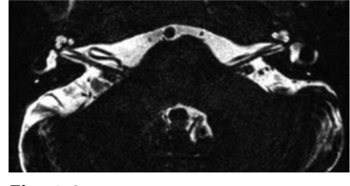


Fig. 1.9
Coupes inframillimétriques.



Fig. 1.10
MPR sur le nerf facial.

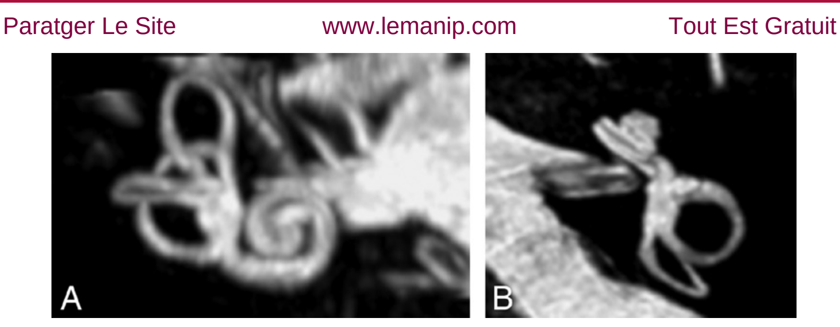


Fig. 1.11
Reconstructions volumiques centrées sur les labyrinthes.

Susceptibilité magnétique (SWI, SWAN, VenoBOLD)

C'est une séquence d'écho de gradient à TE long (pour annuler le signal des veines) associée à un post-traitement spécifique, permettant d'obtenir des images en phase et en magnitude. Elle est plus sensible que le T2* aux phénomènes de susceptibilité magnétique (fig. 1.12). On peut reconstruire des images axiales, mais aussi une cartographie veineuse en MinIP *(minimum intensity projection)* sur laquelle les veines normales apparaissent en noir. Ses principales applications sont les pathologies veineuses et capillaroveineuses (thrombose d'un sinus veineux ou d'une veine corticale, AVD, télangiectasie, cavernome), la détection des petits saignements multiples (cavernomatose, angiopathie amyloïde, lésions axonales post-traumatiques). Elle peut apporter des informations dans d'autres pathologies, notamment l'ischémie aiguë (visualisation du thrombus intra-artériel en hyposignal), le diagnostic d'une hémorragie méningée à la phase précoce, le *grading* des tumeurs (détection fréquente dans les tumeurs malignes de veines anormales et de microsaignements), la datation d'un hématome (évolution du signal comparable à ce qui est observé en

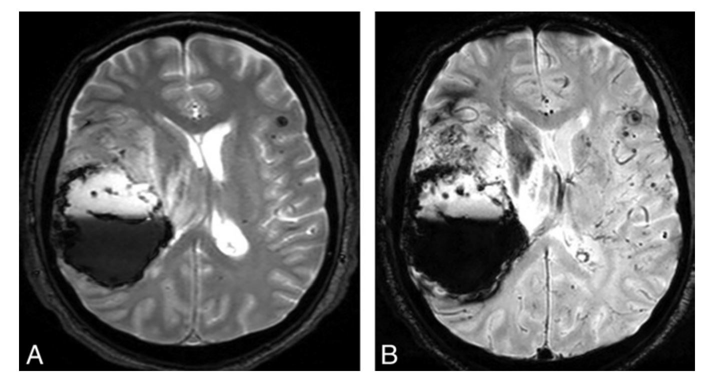


Fig. 1.12
Détection meilleure des CMB en SWI (B) qu'en T2 EG (A).

T2 et T2*) et certaines pathologies neurodégénératives. Elle aide à différencier, grâce à la cartographie de phase, une calcification (hypersignal central) d'une hémorragie (hyposignal central), l'analyse étant faite à l'équateur de la lésion (fig. 1.13).

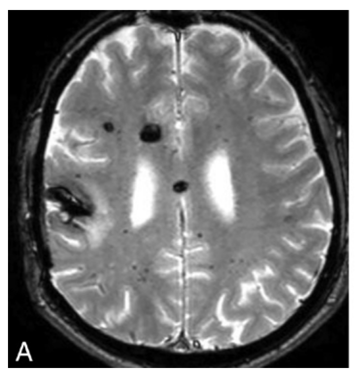




Fig. 1.13
Comparaison T2 EG (A) et SWI (B). Saignement : centre de l'image en cible en hyposignal.

Séquence double inversion–récupération

Cette séquence pondérée en T2 comporte à la fois une annulation du signal de la graisse et de l'eau (c'est donc une séquence hybride STIR/FLAIR). Elle est surtout utilisée pour la détection des lésions de la substance blanche, et dans la SEP celle des petites lésions corticales, et dans les bilans d'épilepsie.

Saturation du signal de la graisse (ou FATSAT)

Cette technique, ajoutée à une séquence de base T1 ou T2, permet d'annuler l'hypersignal de la graisse qui apparaît en hyposignal. Plusieurs variantes de la séquence en IR sont utilisées pour leurs propriétés de suppression du signal de la graisse comme le STIR *(short T1 inversion recovery)*, le SPAIR *(spectraly adiabatic inversion recovery ou spectral attenuated inversion recovery)*, le SPIR *(spectral presaturation inversion recovery)*. On peut également utiliser des séquences dites *water suppression* (PROSET) voire des séquences de type Dixon, qui permettent avec une seule acquisition de décliner plusieurs pondérations (suppression ou non du signal de l'eau ou de la graisse). La suppression de graisse est indispensable pour confirmer la nature graisseuse d'une lésion (fig. 1.14), mais surtout mettre en évidence la prise de contraste de lésions situées dans la graisse (orbite, base du crâne) (fig. 1.15). Elle est inopérante en présence de corps métalliques proches (matériel dentaire, etc.) et de grands sinus aérés. La graisse reste alors en hypersignal. Une anomalie sur une séquence avec saturation de graisse ne peut être interprétée qu'avec les autres séquences, afin de ne pas prendre un artéfact pour de la pathologie (voir chapitre 2, p. 45).

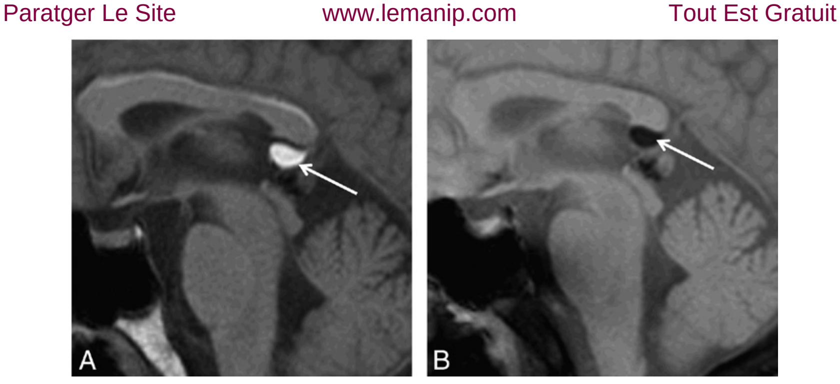


Fig. 1.14
Lipome (A) effacé par la suppression de graisse (B).

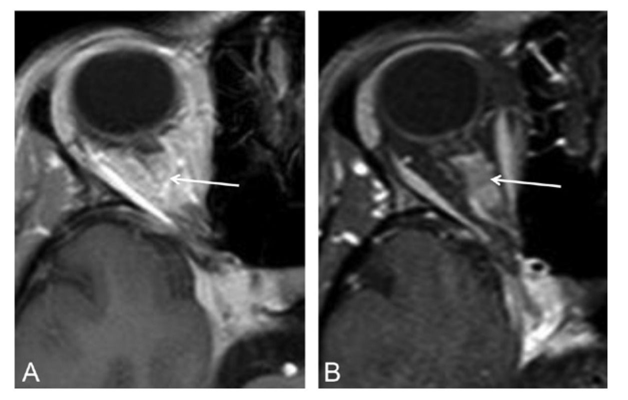


Fig. 1.15
Utilité du T1 Gd FATSAT (B) par rapport au T1 Gd (A) pour apprécier le méningiome du nerf optique.

Séquences d'angio-IRM

Ces séquences vont permettre de visualiser les vaisseaux intracrâniens et du cou, artériels et veineux, soit en utilisant leur vitesse de circulation (la séquence ne nécessite pas d'injection), soit en les opacifiant. Cette opacification, faite par injection en bolus ou non, peut être détectée de façon dynamique.

Exploration du polygone

La technique la plus utilisée pour l'étude du polygone est le temps de vol (TOF). Son paramétrage permet d'obtenir des images de qualité variable (séquence rapide dans les urgences vasculaires, plus longue mais mieux définie dans les autres pathologies : bilan d'anévrisme, vascularite…) (fig. 1.16). Son contraste T1 explique la visualisation des structures en hypersignal T1 (saignements) et la moins bonne qualité diagnostique de cette séquence si elle est réalisée après injection (superposition du réseau veineux).

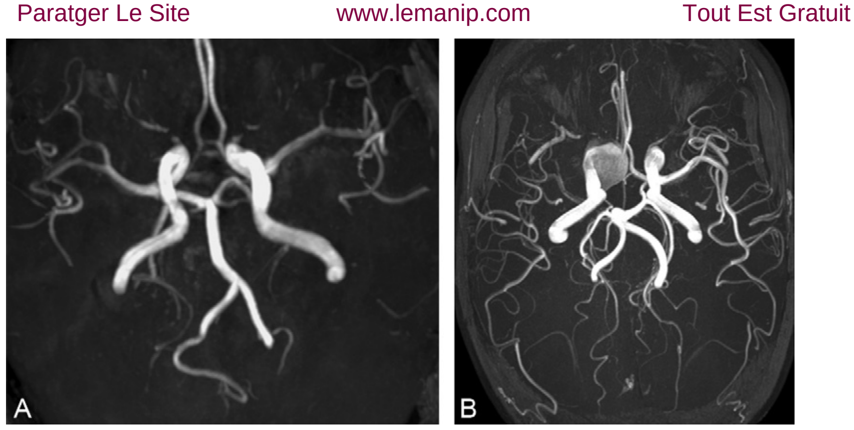


Fig. 1.16
Polygone TOF 2 mn (protocole AVC) (A) ; TOF 5 mn étude vasculaire fine (anévrisme) (B).

Exploration des veines encéphaliques

Il faut privilégier les séquences en 3D injectées avec acquisition elliptique par rapport aux études en contraste de phase, très rapides, mais sources d'erreurs ou d'incertitudes diagnostiques (doute entre flux lent ou thrombose lorsque le sinus latéral n'est pas visualisé ; mauvaise visualisation des veines corticales) (fig. 1.17). Elles peuvent être traitées en MIP et MPR ce qui optimise l'analyse des sténoses et obstructions veineuses (fig. 1.18 à 1.21).

Fig. 1.17
ARM veineuse par contraste de phase 2D(A) : doute sur une thrombose du sinus latéral gauche. Simple hypoplasie prouvée par la séquence 3D T1 injectée (B).

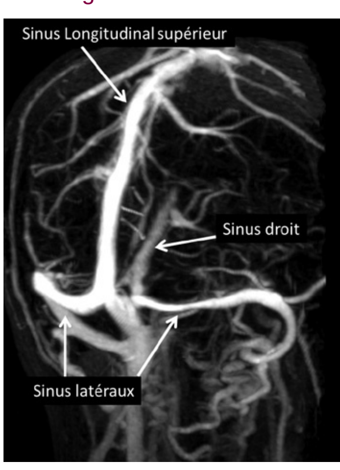


Fig. 1.18
ARM veineuse 3D T1 injectée.

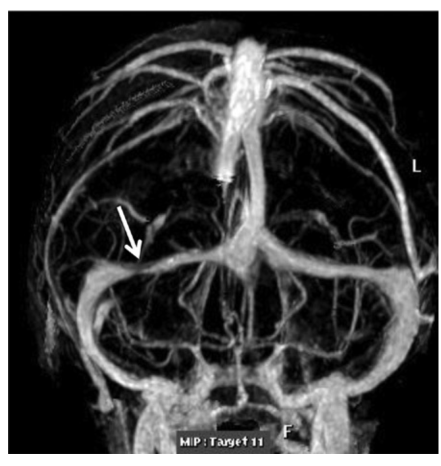


Fig. 1.19
Sténose du SLD.

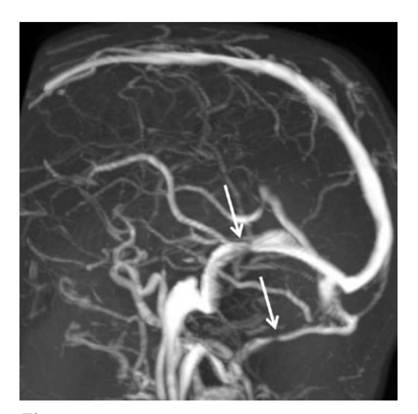


Fig. 1.20
ARM veineuse 3D T1 injecté.

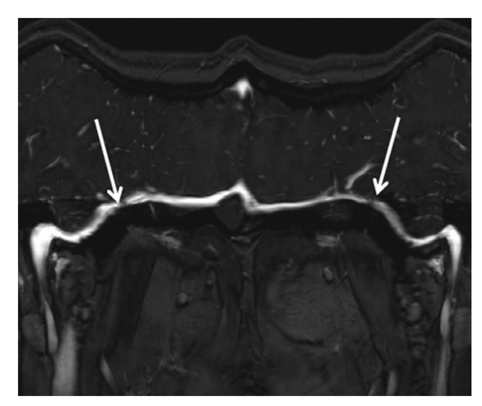


Fig. 1.21
Sténoses confirmées par la reconstruction MPR.

Exploration des troncs supra-aortiques (ARM des TSA)

Elle est réalisée avec injection en bolus (injecteur automatique) et technique de détection de l'arrivée du contraste *(bolus care)* pour minimiser la pollution veineuse. Un produit à forte rémanence vasculaire est conseillé pour améliorer la qualité des images (fig. 1.22).

Angio-IRM dynamique 4D

Ces séquences d'écho de gradient ultrarapides avec injection de gadolinium permettent de suivre l'arrivée du produit de contraste dans les vaisseaux (TRICKS, TWIST, KEYHOLE). Des acquisitions répétées pendant et au décours de l'injection et un post-traitement utilisant un masque permettent une étude séparée des temps artériel puis veineux.

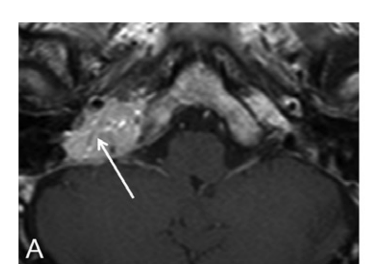
Elles sont indispensables lorsque l'examen a pour but de détecter des malformations vasculaires à la fois artérielles et veineuses (MAV, fistules artérioveineuses directes ou durales) (fig. 1.23). Elles doivent être privilégiées dans la caractérisation de la vascularisation des tumeurs hypervasculaires. Elles détectent en particulier les opacifications précoces au temps artériel des paragangliomes (fig. 1.24).



Fig. 1.22
TSA avec injection.



Fig. 1.23
TSA dynamique : fistule durale bien mise en évidence.



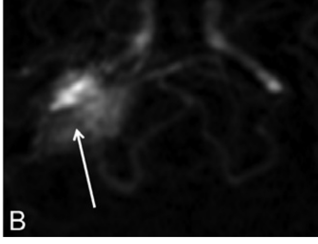


Fig. 1.24
Masse prenant le contraste (A). Opacification au temps artériel de l'ARM dynamique (B) du paragangliome.

On peut les utiliser pour étudier séparément les gros vaisseaux artériels ou les veines, mais la résolution globale de l'examen est moins bonne que celle obtenue avec des ARM dédiées artérielles ou veineuses.

Séquence de diffusion

Rapide, fonctionnelle, la séquence de diffusion reflète les mouvements de l'eau interstitielle. Ils sont ralentis en cas d'œdème cytotoxique (AVC récent), dans les liquides visqueux (kyste épidermoïde, abcès à pyogènes) ou hémorragiques et les lésions à forte cellularité (PNET, lymphome). Pour l'étude du rocher (recherche de cholestéatome), on utilise plus fréquemment un B800, et les séquences de type HASTE sont plus sensibles.

Le B1000 est sensible au signal en T2 de la lésion. Une lésion en hypersignal franc T2 ou FLAIR entraîne un hypersignal en B1000 (effet *shine-through*), beaucoup plus rarement une lésion en hyposignal T2 marqué peut être en hyposignal B1000 (effet T2 *dark-through* ou *black-out*). Le diagnostic de restriction ou non de la diffusion repose sur une image calculée, ou image du coefficient apparent de diffusion (ADC). Elle s'affranchit de l'effet T2 et doit être analysée systématiquement (fig. 1.25).

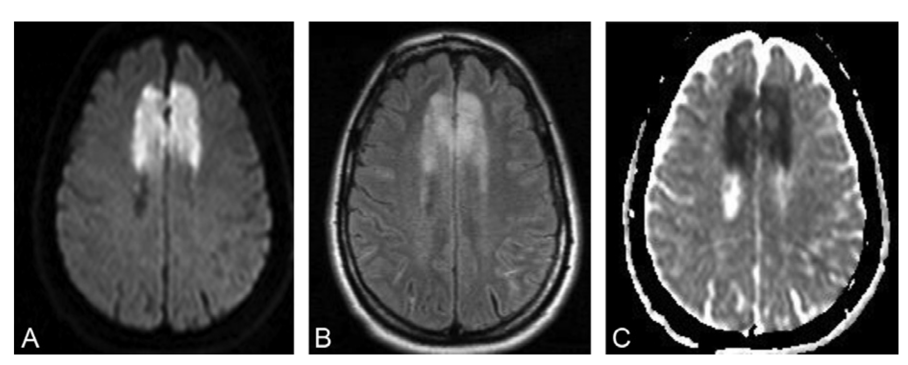


Fig. 1.25

Accident ischémique récent. Hypersignal B1000 (A) et FLAIR (B), ADC (C) bas. Restriction de la diffusion.

Les nouvelles séquences en écho de spin utilisant un remplissage différent de l'espace K de type *resolve* (fig. 1.26) sont moins artéfactées que la diffusion classique (fig. 1.27), notamment aux interfaces avec l'air ou l'os.

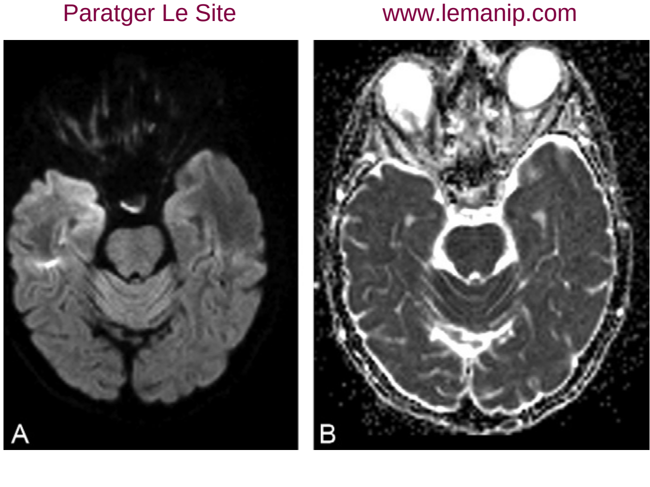


Fig. 1.26
Séquence B1000 et cartographie ADC avec la technique *resolve*.



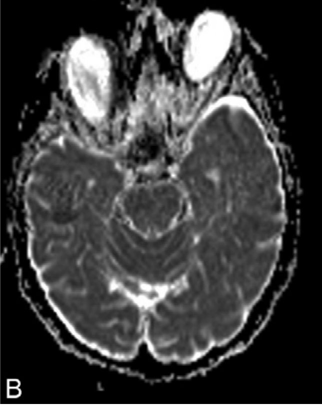


Fig. 1.27
Séquence B1000 *echo planar* et cartographie ADC : nombreux artéfacts déformant l'image.

Tenseur de diffusion

Contrairement à la séquence de diffusion classique qui doit être le plus possible isotropique, la technique du tenseur de diffusion reflète l'anisotropie des tissus, dépendant en particulier de l'organisation des fibres de la substance blanche et de leur chemisage par les colonnes d'eau. Il s'agit d'une séquence de diffusion exploitant un nombre plus élevé de directions, au moins égal à 6, à l'aide d'un outil mathématique, le tenseur. La durée de l'acquisition est de plusieurs minutes. Elle augmente en fonction du nombre de directions explorées, qui est un multiple de 3.

Cette séquence permet l'obtention des cartographies d'ADC et d'anisotropie fractionnée, sur lesquelles on peut mesurer les coefficients correspondants, utiles dans de nombreuses applications (tumeurs, traumatismes, maladies inflammatoires et dégénératives, certaines pathologies psychiatriques). Un codage couleur renseigne sur la direction des fibres *(eigen vector)*. Par convention, le rouge indique la direction droite–gauche (fibres commissurales), le vert la direction antéropostérieure (fibres associatives), et le bleu la direction supéro-inférieure (fibres de projection) (fig. 1.28).

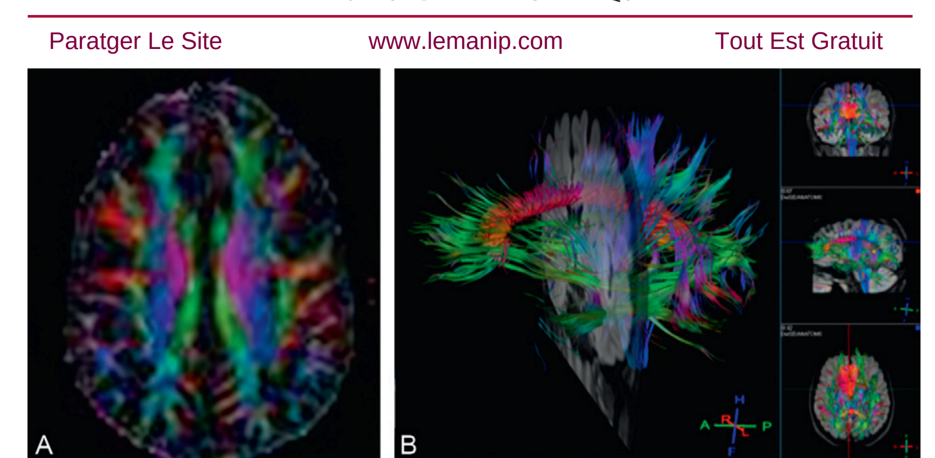


Fig. 1.28
Imagerie en tenseur de diffusion 6 directions.

Des logiciels de traitement d'images permettent de reconstruire les principaux faisceaux de fibres de la substance blanche (tractographie), et donc d'apprécier le retentissement de diverses pathologies. La performance de la tractographie est directement liée au nombre de directions et à l'isotropie des voxels unitaires de la séquence. Une des applications majeures consiste à visualiser les principaux faisceaux de substance blanche au voisinage d'une tumeur, pour évaluer s'ils sont envahis ou simplement refoulés. Grâce à la cartographie préopératoire obtenue, si une intervention est décidée, le chirurgien va optimiser la voie d'abord et le geste, ce qui permet théoriquement de réduire les complications opératoires et en particulier les déficits neurologiques. Les informations obtenues par ce moyen doivent cependant être confrontées (quand cela est possible) aux données de l'électrophysiologie peropératoire.

Séquence de flux

La séquence de flux, couplée au pouls (capteur digital posé en début d'examen), est utilisée pour apprécier la circulation du LCS en diagnostic (retentissement d'une sténose de l'aqueduc) comme en post-thérapeutique (perméabilité d'une ventriculocisternostomie, brèche chirurgicale entre le plancher du troisième ventricule – V3 et les citernes de la base, remplaçant dans certains cas la dérivation ventriculaire interne par valve) (fig. 1.29). Il est à noter que les veines cérébrales sont aussi visualisées sur cette séquence.

Spectroscopie par résonance magnétique (SRM)

La spectroscopie proton (seule accessible sur les machines courantes) exploite une propriété de la résonance magnétique : le déplacement chimique, dont la conséquence est que chaque métabolite résonne à une fréquence qui lui est propre. Il en résulte un spectre dont chaque raie (ou pic) identifie chaque métabolite par sa fréquence de résonance et son amplitude en fonction de sa concentration relative.

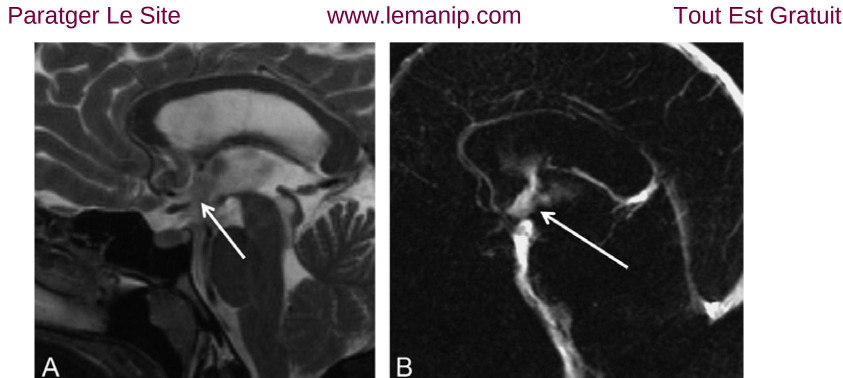


Fig. 1.29
Sténose de l'aqueduc traitée. Ventriculocisternostomie fonctionnelle, LCS circulant en hyposignal T2 (A) et en hypersignal sur la séquence de flux (B).

Cette séquence a pour finalité de détecter précocement des anomalies métaboliques entraînant une souffrance cérébrale, avant même de visualiser une anomalie en IRM classique, ou d'orienter vers la nature d'un processus pathologique focalisé. Cette séquence analyse différents métabolites (fig. 1.30) dans une région d'intérêt cérébrale matérialisée par un voxel. Elle comprend deux acquisitions successives. À temps d'écho (TE) court (30 à 35 ms), tous les métabolites de la lésion sont visualisés. Le temps d'écho intermédiaire (135 à 144 ms) est utilisé pour quantifier certains métabolites à T2 long (Cr, NAA, Cho et lactate, dont le pic de résonance s'inverse par rapport à la ligne de base) (fig. 1.30). La réalisation et le traitement de cette séquence sont maintenant automatisés et de durée brève (quelques minutes). L'interprétation des résultats (fig. 1.31) se fait en temps réel. Les données recueillies étant qualitatives, on utilise pour l'interprétation des rapports de métabolites. Le métabolite tissulaire de référence est la créatine (référence interne).

ppm	Métabolite	Propriétés
0,9 – 1,4	Lipides	Marqueur de la nécrose cellulaire, de la surcharge lipidique
1,3	Lactates	Marqueur de l'anoxie et de l'envahissement macrophagique
2,0	Nacetyl Aspartate (NAA)	Marqueur neurono-axonal
2,2 – 2,4	Glutamate/Glutamine	Neurotransmetteur
3,0	Creatine (référence)	Métabolisme énergétique
3,2	Choline	Marqueur des membranes
3,5	Myo inositol	Marqueur de la glie

Fig. 1.30
Les principaux métabolites.

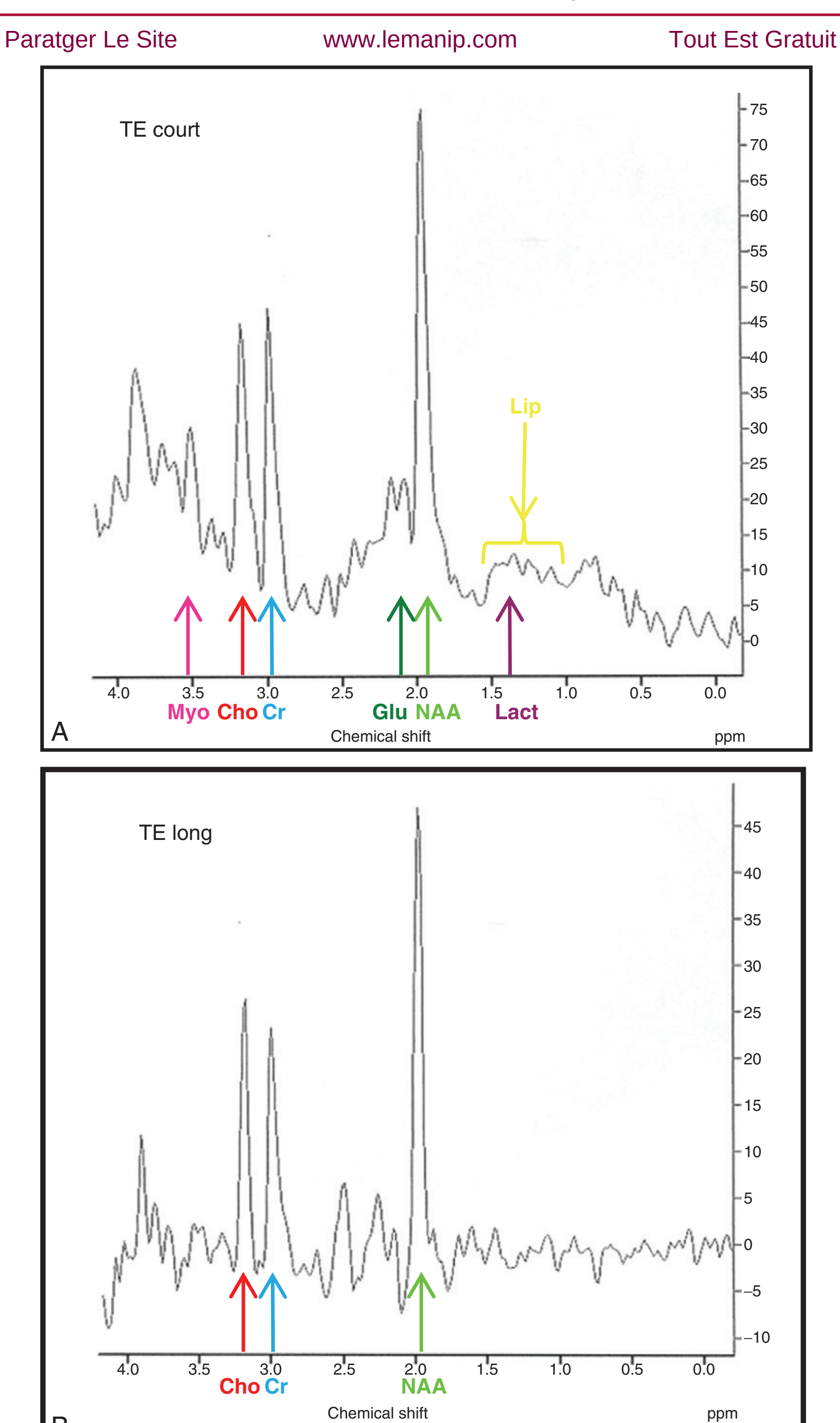


Fig. 1.31
SRM normale à échos court et long.

La technique monovoxel consiste à placer un voxel dans la zone à étudier et de comparer si possible à un voxel controlatéral de référence (fig. 1.32). Elle permet la quantification la plus fiable des métabolites.

La technique multivoxel (CSI : *chemical shift imaging*) consiste à placer sur une coupe épaisse passant par la lésion une grille divisée en multiples petits voxels (fig. 1.33). On étudie ensuite séparément les données de voxels sélectionnés par le radiologue. On peut reconstruire par cette méthode des cartographies des métabolites désirés (en couleurs le plus souvent). Cette méthode fournit une appréciation plus qualitative, sur une région d'intérêt plus étendue, ce qui en fait un complément d'analyse de la technique monovoxel, au prix d'un temps d'acquisition un peu plus long cependant.

La SRM fournit des éléments utiles pour orienter devant une lésion indéterminée vers sa nature tumorale (ou non), mais peut également faire évoquer certains types de tumeurs voire, dans le cadre des gliomes, donner des indications sur l'agressivité lésionnelle ou sur l'extension de l'infiltration. Elle permet de mieux préciser l'étendue des lésions dans les maladies de la substance blanche ou les traumatismes. Elle a aussi un intérêt reconnu en cas de suspicion d'abcès cérébral, de mitochondriopathie, et dans certaines encéphalites ou maladies dégénératives. Cependant, du fait du caractère non spécifique des métabolites étudiés, elle doit cependant toujours être interprétée en corrélation avec les données cliniques et biologiques et avec les données des séquences d'IRM conventionnelle ou de la perfusion. Ainsi l'examen par résonance magnétique gagne-t-il en spécificité.

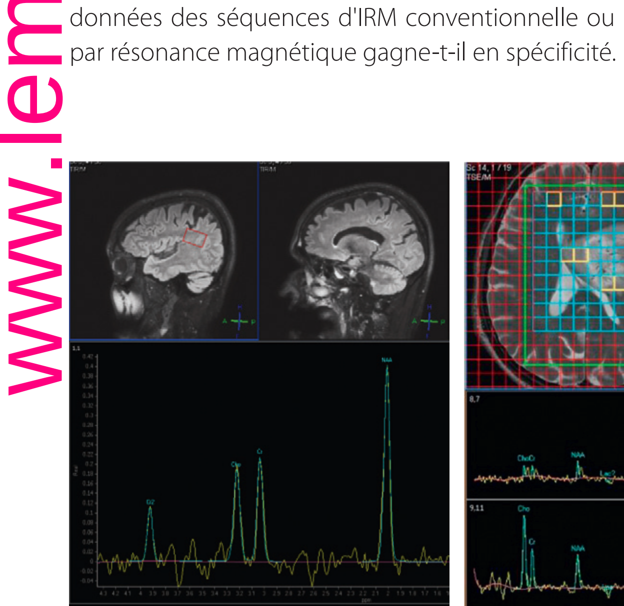


Fig. 1.32
SRM monovoxel.

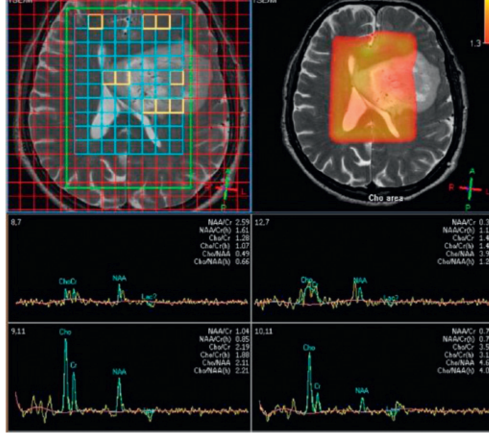


Fig. 1.33
SRM multivoxel (CSI).
Cliché du Dr J. Savatovsky.

La spectroscopie des autres noyaux (phosphore, sodium, fluor) nécessite une chaîne de radiofréquence supplémentaire et des antennes dédiées, disponibles seulement sur certaines machines en raison de leur prix élevé.

Séquences de perfusion

Cette séquence nécessite l'utilisation de séquences pondérées en T2 EG ou plus rarement T1, après injection de gadolinium en bolus, avec un débit important : 5 à 6 mL/s. Les zones d'hyperperfusion se traduisent par une chute de signal sur la séquence. Cette séquence permet l'analyse de différents paramètres : volume sanguin cérébral (*cerebral blood volume* [CBV]), flux sanguin cérébral (*cerebral blood flow* [CBF]), temps de transit moyen (*mean transit time* [MTT]) et temps d'arrivée du bolus (*time to peak* [TTP]). Pour chaque paramètre, on peut obtenir une cartographie et une courbe. Une quantification doit être faite par rapport à une zone saine controlatérale. Cette séquence est utilisée dans la pathologie ischémique artérielle aiguë. La pénombre, où l'ischémie est potentiellement réversible, se définit par la zone hypoperfusée de signal normal en diffusion, avec un MTT augmenté. Dans les tumeurs gliales, les zones hyperperfusées correspondent à des zones d'anabolisme vasculaire (le rCBV *[regional cerebral blood volume]* est augmenté), traduisant une néo-angiogenèse propre aux gliomes de haut grade (III et IV OMS). On notera cependant qu'augmentation du rCBV ne signifie pas nécessairement néo-angiogenèse : en effet, il peut être observé une augmentation du rCBV jusqu'à 2,5 dans certaines lésions de grade II (oligodendrogliomes notamment), liée à une hyperhémie focalisée, sans néo-angiogenèse identifiable en pathologie. Autre point important : les valeurs les plus élevées du rCBV ne coïncident pas forcément avec les zones de rehaussement de signal T1 post-gadolinium. Dans cette optique, la fusion du T1 post-gadolinium et de la cartographie couleur/ROI du rCBV est très utile et réalisable avec des logiciels de post-traitement. Une radionécrose, qui prend le contraste à cause de la rupture de la BHE, est hypoperfusée (le rCBV est le plus souvent inférieur à 1, jamais supérieur à 1,2), facilitant ainsi la différenciation avec une récidive tumorale (fig. 1.34).

Perfusion T2* (de premier passage ou *dynamic susceptibility contrast*)

L'interprétation doit se faire en analysant à la fois les paramètres extraits du premier passage (rCBV ou rCBF surtout en pathologie tumorale, MTT ou TTP en pathologie vasculaire) et la remontée de la courbe correspondant au second (effet T1).

Certains logiciels réalisent une correction de l'effet T1 et donnent accès au calcul du rCBV corrigé, qui permet notamment de mieux départager les gliomes de bas grade et de haut grade. Néanmoins, certaines informations utiles (remontée de la courbe de base dans les lymphomes) (fig. 1.35) risquent d'être escamotées et donc il est préférable d'analyser séparément les deux courbes.

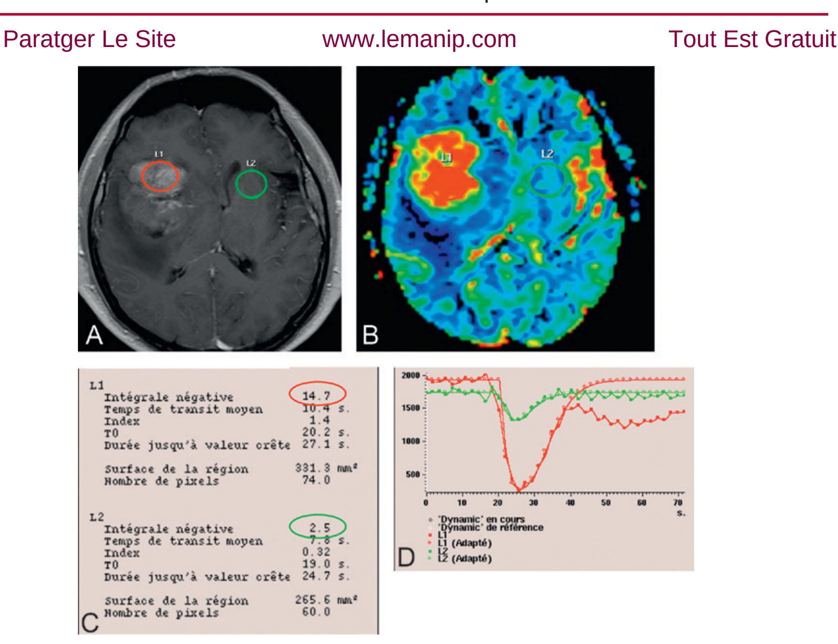


Fig. 1.34
Lésion frontale droite, prenant le contraste (A). Hyperperfusion à 6 fois la normale visible sur la cartographie (B) et les courbes (C et D). Gliome de haut grade.

L4
L5
A
B
Perfusion RM en %
Numéro de coupe: 8.
L4
Intégrale négative 5.1
Temps de transit moyen 8.7 s.
Index 0.59
T0 16.9 s.
Durée jusqu'à valeur crête 23.8 s.
Surface de la région 288.5 mm²
Nombre de pixels 89.0
L5
Intégrale négative 4.7
Temps de transit moyen 8.5 s.
Index 0.56
T0 17.8 s.
Durée jusqu'à valeur crête 23.0 s.
Surface de la région 379.0 mm²
Nombre de pixels 117.0
C
0
-10
-20
-30
-40
0 10 20 30 40 50 60
D

Fig. 1.35
Lésion capsulothalamique droite, prenant le contraste (A), avec un ADC bas (B). Pas d'hyperperfusion (C), remontée de la courbe au-dessus de la ligne de base (D) : lymphome.

Perfusion dynamique T1 gadolinium ; imagerie dynamique du rehaussement de contraste (DCE)

Comme pour l'imagerie de perfusion de premier passage, la DCE repose sur l'acquisition rapide d'une série d'images dynamiques mais en utilisant une séquence pondérée en T1. Au cours de leur passage dans les vaisseaux, les particules de gadolinium interagissent avec les noyaux d'hydrogène des tissus adjacents et raccourcissent leur temps de relaxation T1. Il est nécessaire d'acquérir des images pondérées T1 avant l'injection, avec des séquences ES ou EG (fig. 1.36).

Perfusion sans injection (ASL)

Cette technique utilise l'effet paramagnétique du sang comme traceur endogène (aucune injection n'est donc nécessaire). Schématiquement, les spins des protons artériels sont marqués en amont du volume à étudier selon trois types de méthodes qui diffèrent selon la méthode de marquage des spins :

- le marquage pulsé (PASL : *pulsed arterial spin labeling*) ;
- le marquage continu (CASL : *continuous arterial spin labeling*) ;
- le marquage pseudo-continu (pCASL : *pseudo-continuous arterial spin labeling*).

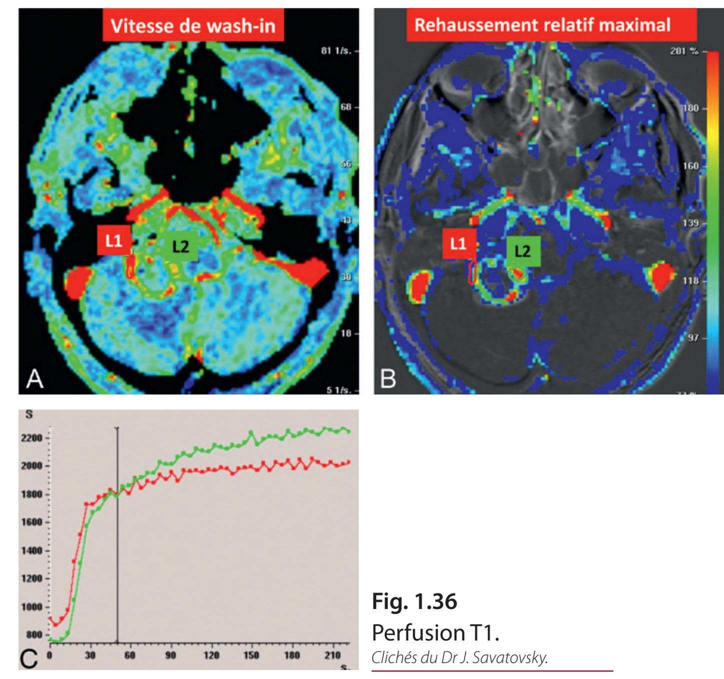


Fig. 1.36
Perfusion T1.
Clichés du Dr J. Savatovsky.

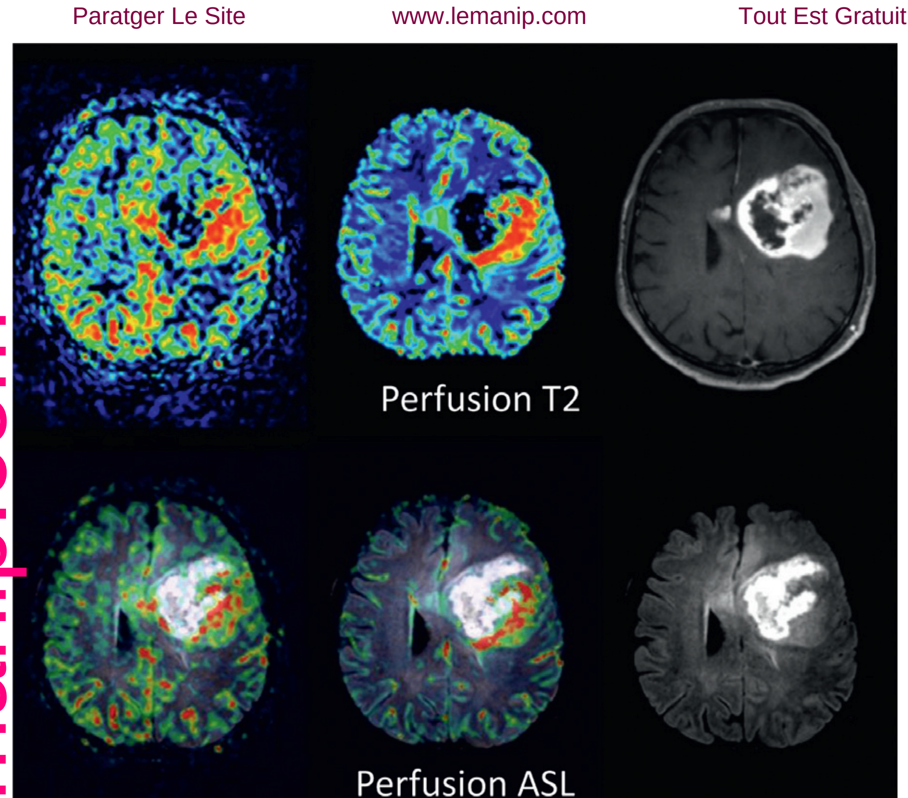


Fig. 1.37
Perfusion T2 et ASL.
Cliché du Dr J. Savatovsky.

La différence de signal entre les images marquées et les images contrôles étant faible (environ 1 %), il est nécessaire d'accumuler les acquisitions afin d'obtenir un rapport signal sur bruit adéquat, d'où un temps d'acquisition plus élevé. La comparaison des images obtenues sans et avec marquage permet d'obtenir des cartographies notamment du CBF ou du MTT (fig. 1.37). Il est important de savoir que le paramètre rCBV n'est pas accessible. Il est à noter qu'on peut réaliser un marquage sélectif des protons correspondant à un territoire vasculaire spécifique.

Séquences d'IRM fonctionnelle

Ces séquences permettent la visualisation d'aires particulières (langage, motricité, etc.) et sont surtout utiles en pratique dans les bilans préchirurgicaux de lésions situées sur des zones fonctionnelles (fig. 1.38).

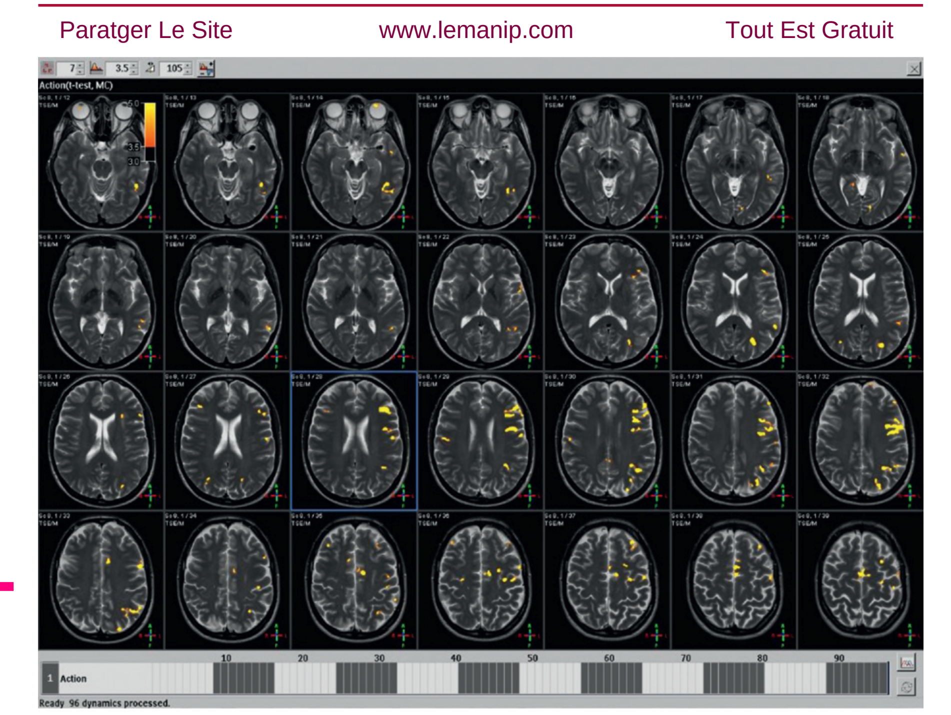


Fig. 1.38
IRMf. Étude de la compréhension.
Cliché du Dr J. Savatovsky.

L'examen repose sur la réalisation de séquences rapides pondérées T2 (imagerie en écho planar ou *echo planar imaging* [EPI]) lors de l'exécution de manœuvres particulières (ou paradigmes) par le patient. Lors de l'exécution de la tâche, on note une augmentation du débit sanguin cérébral dans les zones activées. Le sang artériel irriguant ces zones ainsi que le sang veineux qui en provient sont plus riches en oxygène que le reste du parenchyme. Le taux de désoxyhémoglobine local, agent à fort pouvoir paramagnétique, est donc diminué et le signal de la zone activée augmente : c'est l'effet BOLD *(blood oxygen level dependant)*. La technique ne nécessite pas d'injection de produit de contraste, mais impose de nombreuses acquisitions successives, avec alternance de phases d'activation et de phases de repos, et une parfaite coopération du patient.

Séquences axiales rapides

Elles sont de plus en plus utilisées pour diminuer le temps d'examen notamment quand le patient est agité (AVC, encéphalite) ou quand de nombreuses séquences sont nécessaires.
Il en existe de nombreuses variantes (BLADE, PROPELLER…), surtout utilisées en pondération FLAIR, diffusion et T1 Gd.

Séquences volumiques

Elles étudient l'encéphale en coupes fines, le volume obtenu pouvant être traité en MPR. La qualité des reconstructions est optimale si la technique utilisée est isotropique (pas de dégradation sur les images reconstruites dans un plan différent de celui d'acquisition). Le temps de séquence étant souvent élevé (généralement entre 3 et 7 minutes), le risque est d'avoir une séquence artéfactée par les mouvements. Les principales applications sont l'étude des lésions de la SB, des tumeurs en FLAIR, des anomalies corticales en IR ou double IR, des tumeurs primitives ou secondaires en T1 Gd. En T1 EG, plus utilisé, de réalisation rapide, la détection des prises de contraste est moins performante qu'en T1 SE. Ces séquences T1 EG injectées 3D doivent être réservées aux lésions intra-parenchymateuses se rehaussant fortement (méningiome, neurinome, adénome hypophysaire). Les séquences en SE sont maintenant disponibles et plus adaptées pour les bilans des lésions intra-axiales (gliome, métastases, SEP) dont le rehaussement peut être faible. Il est à noter que sur ces séquences en SE, les sinus veineux normaux apparaissent en franc hyposignal.

Traitement d'images

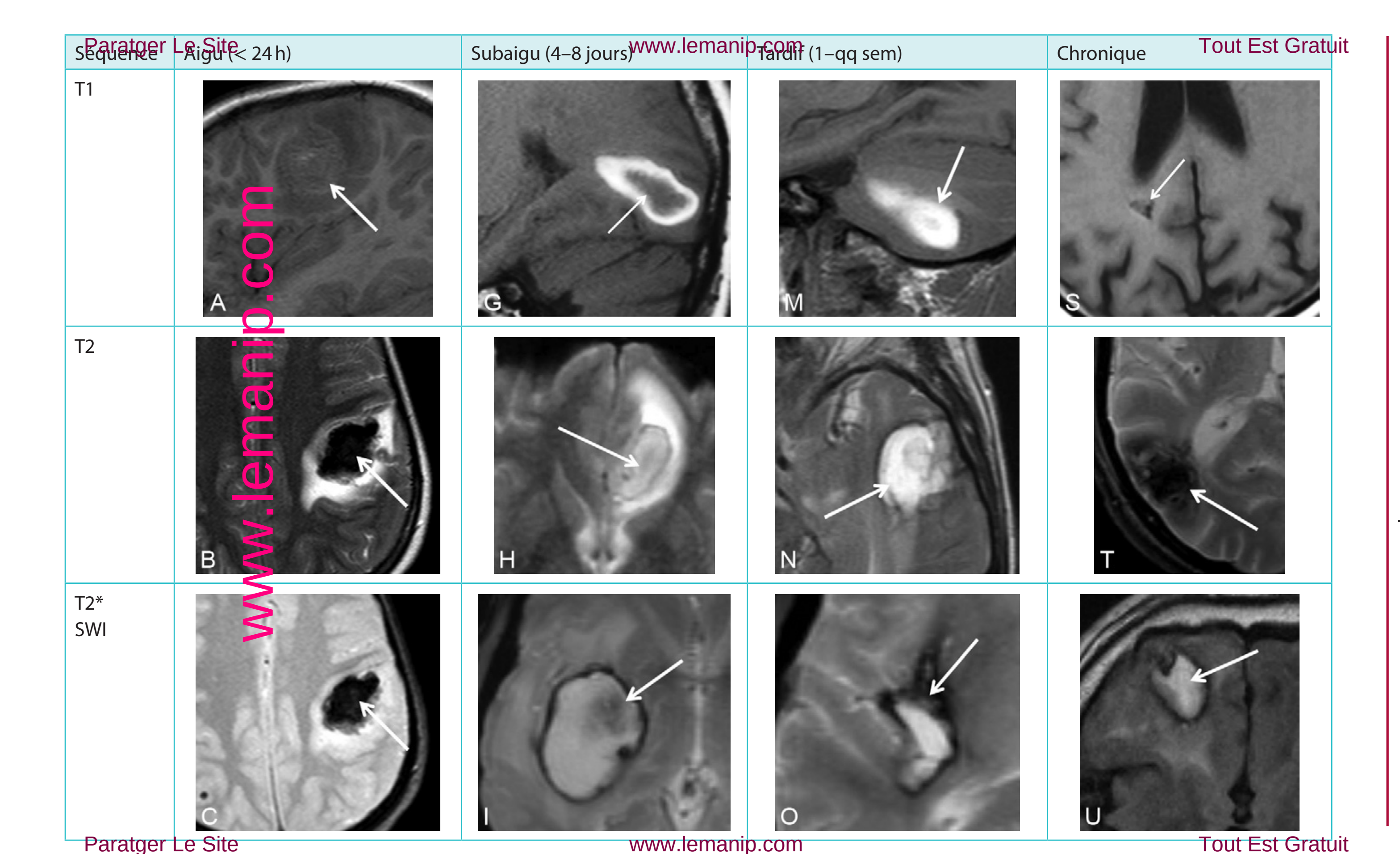
La banalisation de l'utilisation nécessaire des techniques non morphologiques ou morphologiques 3D a imposé le développement de logiciels dédiés aux post-traitements spécifiques. L'accès à ces logiciels et leur facilité d'utilisation doivent faire partie des exigences du cahier des charges lors du choix d'une nouvelle IRM. Les constructeurs ou des sociétés indépendantes proposent ainsi :

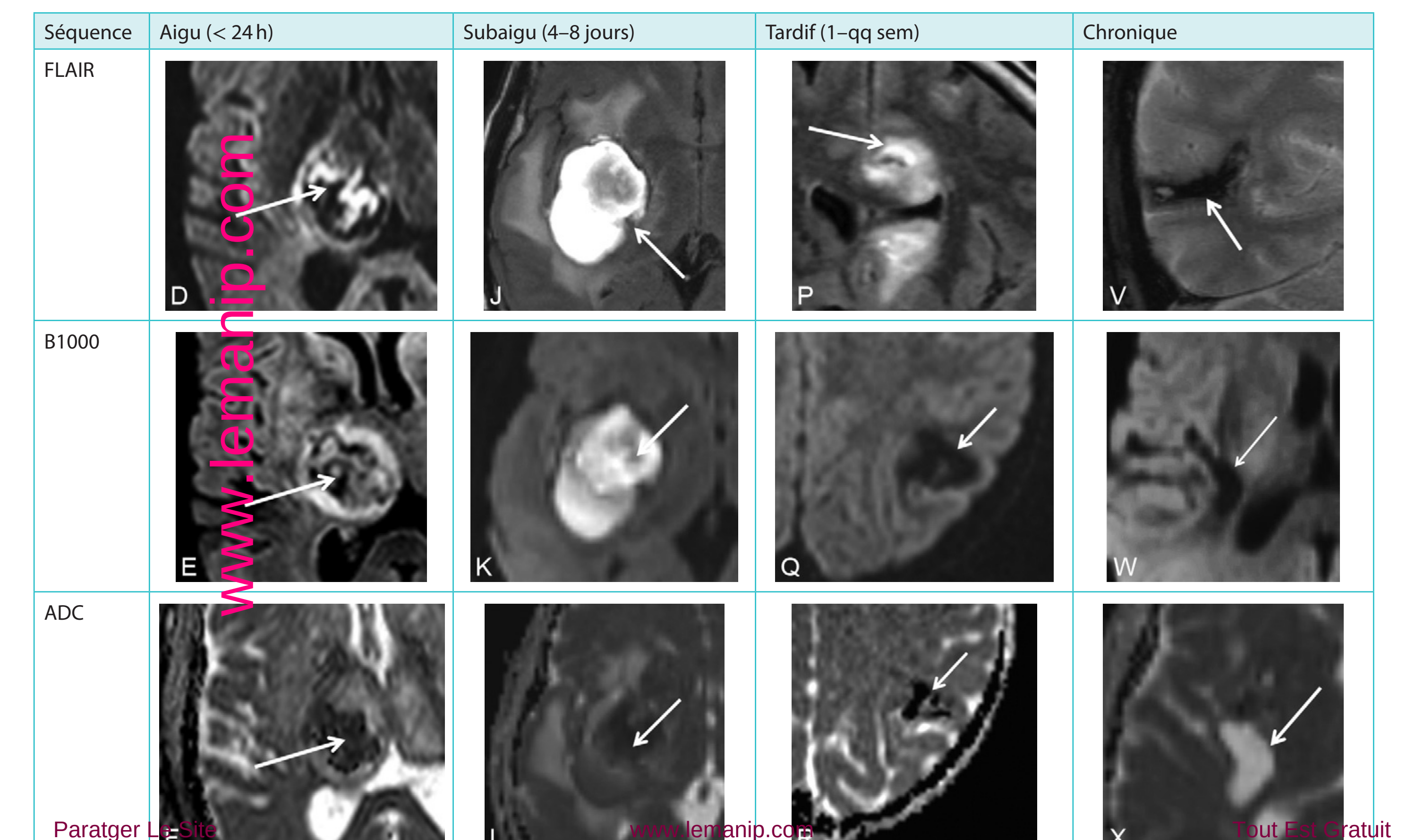
- la fusion de séquences différentes (ex. : FLAIR et T1 Gd, FLAIR et cartographie rCBV) ;
- le recalage de différentes séries dans le même plan ;
- l'étude comparative lors du suivi d'une pathologie de deux séries de même pondération réalisées à des périodes différentes avec « marquage des anciennes lésions » ;
- la volumétrie automatisée ou par contourage manuel (tumeur, AVC…) ;
- le traitement des données spectroscopiques (affinage des spectres, cartographie couleur des métabolites…), des cartographies de perfusion ou du tenseur de diffusion.

Nouvelles techniques d'acquisition

Elles ont pour but l'amélioration des images, la réduction du temps d'acquisition. L'imagerie parallèle (SENSE) utilise des antennes de sensibilités différentes (en réseau phasé) faisant au choix diminuer le temps de séquence ou améliorer la qualité de l'image à durée d'examen constante. Les antennes multicanaux optimisent la qualité des images, voire remplacent l'antenne de surface.

Pages suivantes vous trouverez un tableau détaillant le signal du sang en fonction de la séquence et du temps.


Séquence
Aigu (< 24 h)
Subaigu (4–8 jours)
Tardif (1–qq sem)
Chronique
T1
T2
T2*
SWI
A
G
M
S
B
H
N
T
C
I
O
U


Séquence
Aigu (< 24 h)
Subaigu (4–8 jours)
Tardif (1–qq sem)
Chronique
FLAIR
B1000
ADC
D
J
P
V
E
K
Q
W
www.lemanip.com

CHAPITRE 2

Analyse des images

PLAN DU CHAPITRE

L'IRM EST-ELLE NORMALE ?

Pour déterminer si une IRM est normale, cette dernière doit être interprétable : le patient n'a pas bougé et les séquences ont été correctement réalisées.

Une lésion se traduit par une anomalie de signal (ex. : hypersignal de la substance blanche en T2), et/ou de morphologie des structures normales (ex. : élargissement du système ventriculaire), ou par l'apparition d'une structure supplémentaire anormale parenchymateuse ou extraparenchymateuse. Il est toujours utile de comparer les côtés droit et gauche de l'encéphale. Les anomalies deviennent plus évidentes.

Pour répondre à la question, il faut avoir des notions de neuro-anatomie et savoir reconnaître les principaux artéfacts.

NOTIONS DE NEURO-ANATOMIE IRM

L'aspect des structures normales et ses variations physiologiques avec l'âge du patient sont bien détaillés dans une liste d'ouvrages référencés en bibliographie. Nous proposerons des rappels pour des régions anatomiques données, comme les noyaux gris, les ventricules. La topographie habituelle des territoires vasculaires artériels sera en revanche détaillée dans le chapitre 14 p. 396.

PRINCIPAUX ARTÉFACTS : COMMENT LES ÉVITER ?

Les artéfacts (altérations de l'image non pathologiques) sont provoqués par le patient ou liés à la technique. Nous détaillons les plus fréquents et proposons des méthodes pour les éviter.

Certains sont d'autant plus importants que le champ est élevé et que la séquence utilisée est sensible aux distorsions du champ magnétique (EG, diffusion en particulier).

Artéfact de mouvement et de répétition

Liés au déplacement de la structure étudiée au cours de l'acquisition, ils entraînent une dispersion du signal.

Mouvements « externes »

Ils se traduisent par un aspect flou plus ou moins marqué des images (ou d'une image sur deux en fonction de l'algorithme de reconstruction), par un dédoublement des structures qui bougent (fig. 2.1).

Solution ? Ils sont moins fréquents si le patient est détendu et si le déroulement de l'examen lui a été bien expliqué par le manipulateur ou le radiologue. Le dialogue avec le patient (lui demander de fermer les yeux pour les études orbitaires) et une immobilisation de bonne qualité (coussins) sont indispensables. Si malgré cette préparation, le patient continue à bouger, on peut proposer de reprogrammer l'examen avec une sédation (prescrite par son médecin). On peut aussi agir sur le protocole en programmant une séquence plus courte ou avec un algorithme de recalage (séquence de type BLADE).

Mouvements « internes » : artéfacts de répétition

Induits par les battements cardiaques, le flux sanguin, les turbulences dans le LCS, une malformation vasculaire, ils se traduisent par une image fantôme, dans le sens de la phase (fig. 2.2) et gênent la lecture des images en créant par exemple des fausses prises de contraste, des faux hypersignaux dans les citernes (en FLAIR surtout) (fig. 2.3). *Solution ?* Inverser le sens de la phase (fig. 2.4)

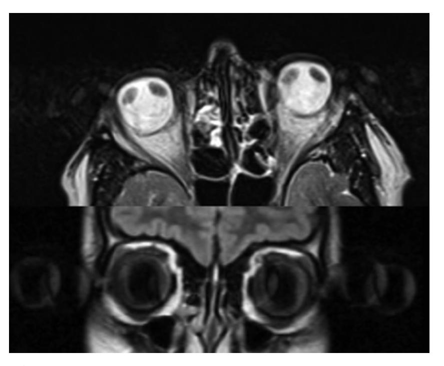
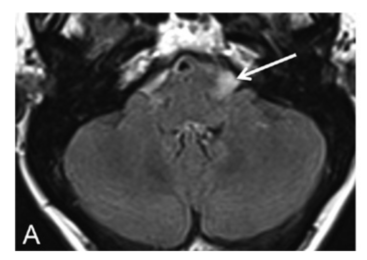


Fig. 2.1
Artéfacts de répétition dus à des mouvements oculaires.



Fig. 2.2
Artéfacts de répétition en T1 injecté.



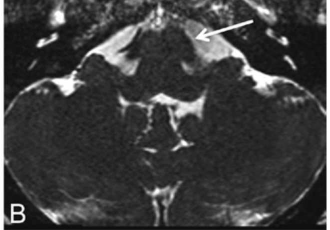
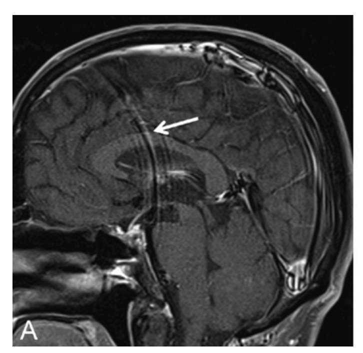


Fig. 2.3
Faux hypersignal des citernes de la base en FLAIR, pas de lésion en T2.



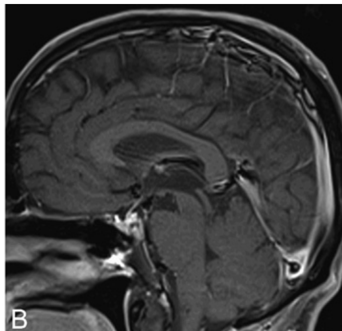
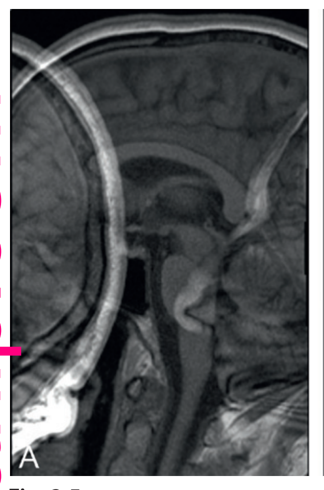


Fig. 2.4
Artéfact de répétition lié au flux dans le sinus longitudinal supérieur (A), corrigé en modifiant la phase (B).

Repliement *(aliasing)*

Cet artéfact est observé quand le champ d'exploration est trop petit.

Solution ? Il suffit d'augmenter la taille du champ de vue (*field of view* [FOV]) ou d'activer l'anti-repliement pour le faire disparaître (fig. 2.5).



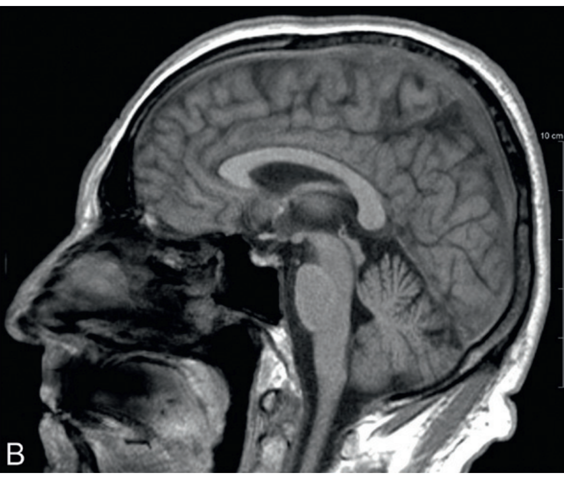


Fig. 2.5
Repliement (A) corrigé par une augmentation de la taille du champ (B).

Volume partiel

Des structures adjacentes semblent sur le même plan.

Solution ? Pour le démontrer, il faut adapter l'épaisseur de coupe à l'organe étudié, faire la même séquence dans un plan perpendiculaire, regarder les coupes sus- et sous-jacentes.

Artéfact de susceptibilité magnétique

Cet artéfact se traduit par des déformations, des zones sans signal (fig. 2.6), des fausses prises de contraste ou anomalies de signal. Il perturbe surtout les séquences en EG, la diffusion, la suppression de graisse qui devient inefficace et peut entraîner la création de fausses images d'hémorragie très gênantes en FLAIR (fig. 2.7). Il est surtout visible aux interfaces avec l'os (base du crâne), l'air (sinus de la face) et en présence de matériel ferromagnétique.

Solution ? Pour le réduire au maximum, il faut demander au patient d'enlever tous les objets métalliques, utiliser préférentiellement les séquences en SE et analyser les autres séquences.

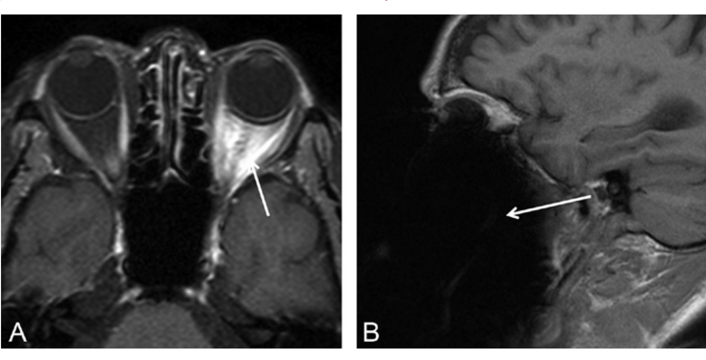


Fig. 2.6
Matériel dentaire rendant inefficace la suppression de graisse (A) et créant une zone de vide de signal (B).

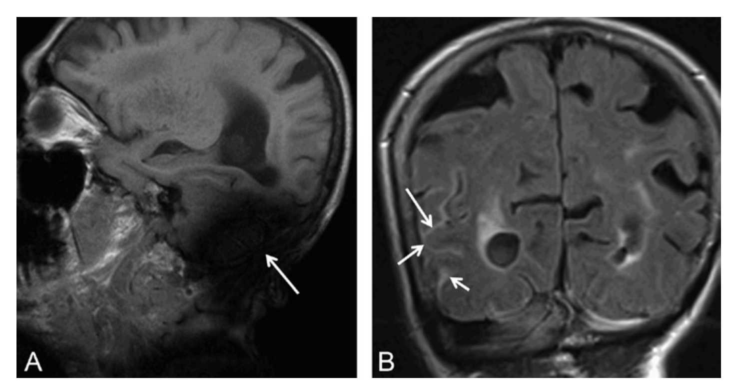


Fig. 2.7
Valve métallique (A) responsable d'un faux saignement sous-arachnoïdien en FLAIR (B).

Artéfact de flux

Cet artéfact est surtout visible en FLAIR et se traduit par l'apparition d'hypersignaux dans les citernes de la base, autour et dans les ventricules (fig. 2.8 et 2.9).

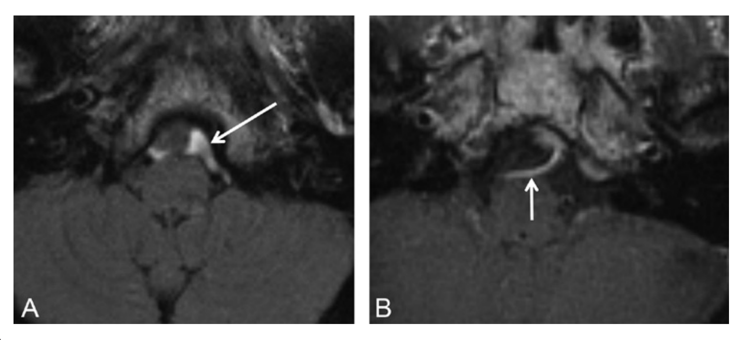
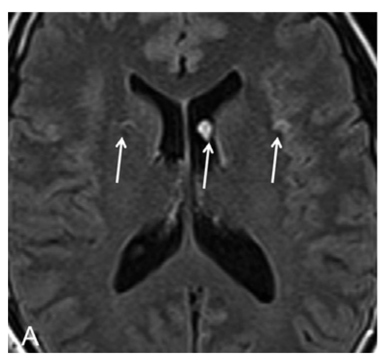


Fig. 2.8
Artéfact de flux en FLAIR (A) lié aux battements de l'artère vertébrale droite, bien visible en T1 Gd (B).



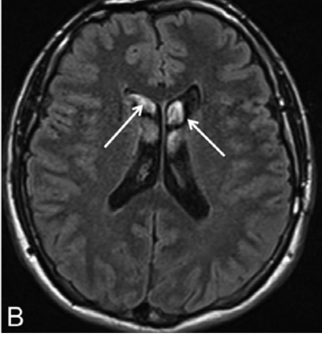


Fig. 2.9
Artéfact de flux intraventriculaire en FLAIR, avec artéfacts de répétition latéraux (A) ou faisant croire à une masse (B).

Solution ? Il faut refaire la série avec une autre technique, faire des coupes perpendiculaires et analyser les autres séquences.

Artéfact de déplacement chimique

Il entraîne une image de dédoublement d'une structure dans une zone riche en graisse. Les voxels qui contiennent de la graisse et de l'eau apparaissent noirs.
Solution ? On peut utiliser des séquences avec saturation du signal de la graisse.

L'IRM MET EN ÉVIDENCE UNE LÉSION

Le diagnostic de cette lésion va dépendre de plusieurs éléments, que nous proposons d'analyser de manière systématique.

PREMIÈRE QUESTION : LA LÉSION EST-ELLE INTRA- OU EXTRAPARENCHYMATEUSE ?

Certains critères permettent de trancher entre ces deux localisations :

- lésion intraparenchymateuse ou intra-axiale (fig. 2.10A et C) :
  - la lésion est entourée de parenchyme sur toutes les incidences ❶,
  - l'orientation des sillons corticaux ou cérébelleux alentours n'est pas modifiée ❷,
  - il n'y a habituellement pas de prise de contraste méningée adjacente, ni de modification osseuse adjacente ;
- lésion extraparenchymateuse ou extra-axiale (fig. 2.10B et D) :
  - la lésion, si elle est nodulaire, a un angle de raccordement aigu avec le parenchyme ❶,
  - le cortex est refoulé vers la substance blanche ❷,
  - les sillons sont déformés, déplacés,
  - un film de LCS sépare la lésion du parenchyme,
  - une prise de contraste méningée de contiguïté est fréquente ❸.

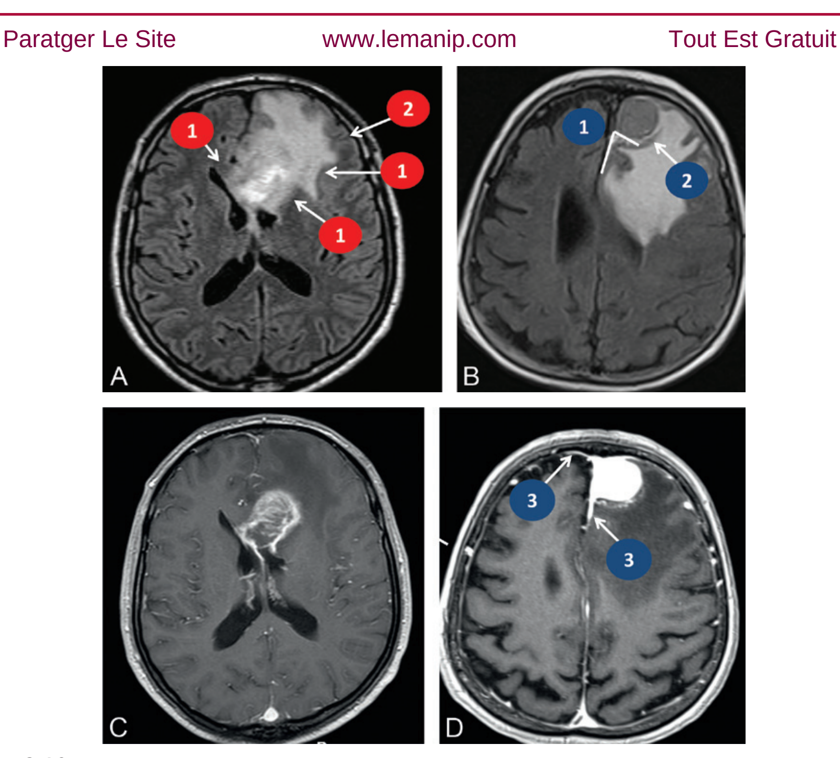


Fig. 2.10
Lésions intra et extra parenchymateuses.
A et B. FLAIR gliome intraparenchymateux (A) méningiome extraparenchymateux (B).
C et D. T1 Gd gliome intraparenchymateux (C) méningiome extraparenchymateux (D).

Le siège lésionnel est parfois difficile à préciser. Le plus souvent, il est évident. Dans certains cas, il peut être difficile à préciser, en particulier lorsque la lésion est volumineuse ou lorsqu'elle est à cheval sur deux compartiments (tumeur exophytique, tumeur jouxtant un ventricule, etc.). Il faut retenir que l'épicentre de la lésion est souvent son point de départ.

DEUXIÈME QUESTION : QUELLE STRUCTURE EST PATHOLOGIQUE ?

Une fois déterminé son caractère extra- ou intraparenchymateux, il faut préciser aux dépens de quelle structure la lésion est développée, ce qui donne une orientation étiologique précieuse.
Les lésions intraparenchymateuses siègent, selon les cas, dans la substance blanche, les noyaux gris, le cortex, ou dans plusieurs compartiments.
Les lésions extraparenchymateuses peuvent être développées aux dépens des vaisseaux, des méninges, des nerfs crâniens, des ventricules, de la paroi osseuse, des parties molles superficielles ou dans le LCS.
Nous avons repris cette classification dans la présentation de la séméiologie des lésions dans la partie 2 de l'ouvrage.

TROISIÈME QUESTION : QUEL EST L'ASPECT DE LA LÉSION EN IRM ?

Il faut analyser :

- le signal de la lésion sur les différentes séquences ;
- la morphologie de la lésion ;
- le nombre de lésions.

Il est impératif quand on cherche des lésions multiples, par exemple des métastases, de réaliser au minimum deux plans perpendiculaires ou une exploration 3D pour explorer la totalité de l'encéphale.

QUATRIÈME QUESTION : QUELLES SONT LES ANOMALIES ASSOCIÉES À LA LÉSION ?

Ces anomalies peuvent faire partie du processus lésionnel et il faut en analyser également l'aspect.

Œdème

Défini par l'augmentation du contenu en eau et en électrolytes dans le secteur intra- ou extracellulaire, il est au mieux détecté sur les séquences T2 et FLAIR sous forme de zone en hypersignal. Il est associé ou non à des modifications de la diffusion. Ses mécanismes d'apparition sont multiples et on différencie l'œdème :

- vasogénique (interstitiel) : augmentation de la perméabilité de la BHE avec extravasation plasmatique ; prédomine sur la substance blanche ; complique les processus expansifs (abcès, tumeur de croissance rapide, traumatismes crâniens…) ; ne donne pas de restriction de la diffusion (fig. 2.11A et B) ;
- cytotoxique (cellulaire) : gonflement cellulaire astrocytaire (ou *brain swelling*) par accumulation d'eau et d'électrolytes souvent d'origine toxique avec une BHE intacte ; touche la substance grise et la substance blanche ; complique les accidents ischémiques artériels, les traumatismes crâniens ; est associé à une restriction de la diffusion (fig. 2.11C et D) ;
- osmotique (proche de l'œdème cytotoxique) : adaptation de la perméabilité d'une BHE intacte à des troubles de l'osmolarité entraînant une entrée d'eau intracellulaire ; décrit lors des myélinolyses osmotiques ;
- hyperhémique (proche de l'œdème vasogénique) : augmentation brutale de la pression hydrostatique avec BHE intacte ; responsable d'un passage d'eau dans le secteur interstitiel ; décrit lors des PRES (fig. 2.11E et F).

La topographie et le signal notamment en diffusion de l'œdème accompagnant une lésion orientent le diagnostic, en particulier quand les signes cliniques sont atypiques (installation progressive d'un accident ischémique), ou quand l'IRM retrouve une lésion non spécifique.

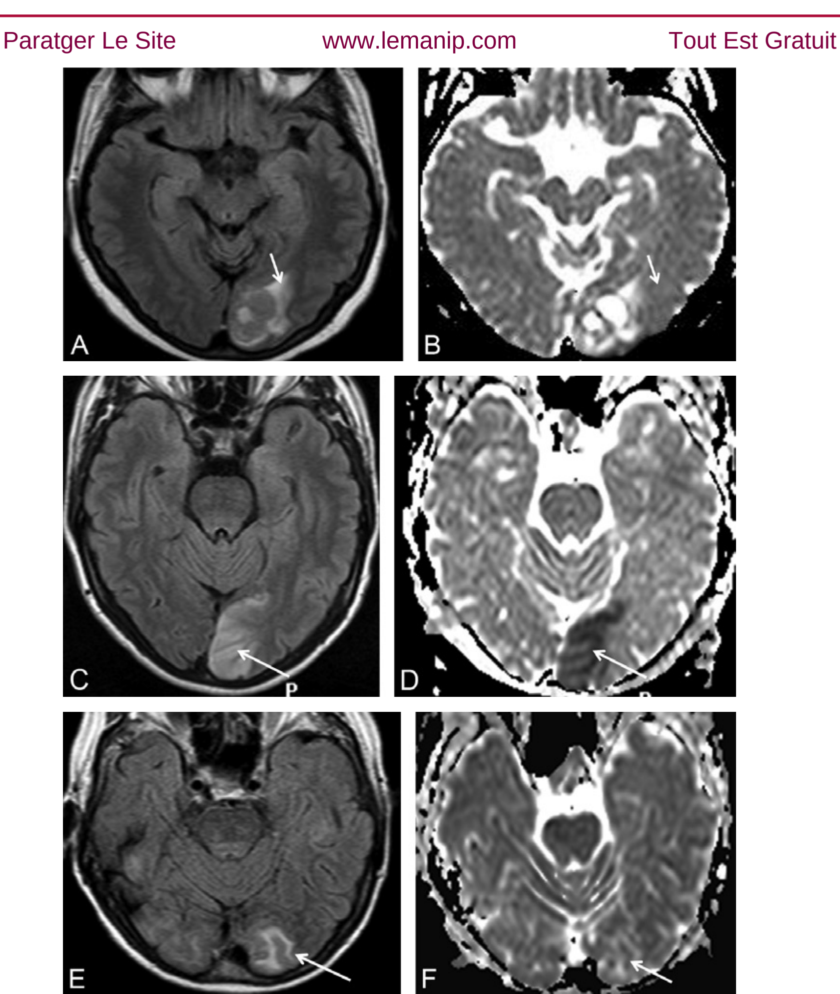


Fig. 2.11
Œdèmes.
A et B. Œdème vasogénique (métastase) (A). Diffusion normale ADC élevé (B)
C et D. Œdème cytotoxique (AVC) (C). Diffusion restreinte ADC bas (D).
E et F. Œdème hyperhémique (PRES) (E). ADC modérément élevé (F).

Un œdème périventriculaire dans un contexte clinique de céphalées fait évoquer une résorption transépendymaire (obstacle sur la filière ventriculaire souvent tumoral). Le système ventriculaire peut être encore de volume quasi normal.

Atrophie focale

L'atrophie focale est dans la grande majorité des cas la séquelle d'une affection encéphalique, sans être spécifique le plus souvent d'une étiologie donnée. Cette atrophie associe le plus souvent des anomalies morphologiques, comme une dilatation des espaces extraparenchymateux liquidiens (citernes, sillons corticaux, ventricules) et un amincissement cortical, à des anomalies de signal : zones d'hyposignal T1 et

FLAIR et d'hypersignal T2 parenchymateuses (destruction) bordées d'un liseré en hypersignal FLAIR (gliose) ou en hyposignal T2 EG et SWI (dépôt d'hémosidérine).
Outre l'interrogatoire du patient, capital, certains signes peuvent orienter le diagnostic étiologique.
Les lésions basifrontales et temporales sont évocatrices de séquelles de traumatisme, l'encéphale « butant » contre le rocher ou l'os frontal (fig. 2.12). On peut retrouver des lésions de contrecoup diamétralement opposées (fig. 2.13). Notons l'intérêt de réaliser une séquence T2 EG ou SWI mettant en évidence des dépôts d'hémosidérine en hyposignal (fig. 2.14 et 2.15).

Modifications osseuses adjacentes

Ces modifications compliquent les processus pathologiques développés au contact ou aux dépens de la base ou de la voûte. Il s'agit d'anomalies morphologiques (destruction, érosion, épaississement) ou de signal.

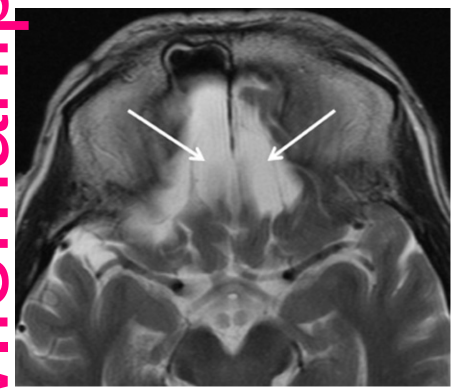


Fig. 2.12
Atrophie bi frontale post traumatique.

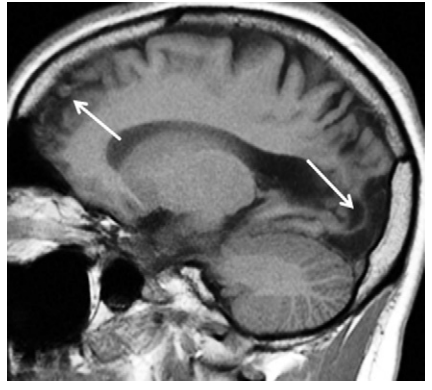
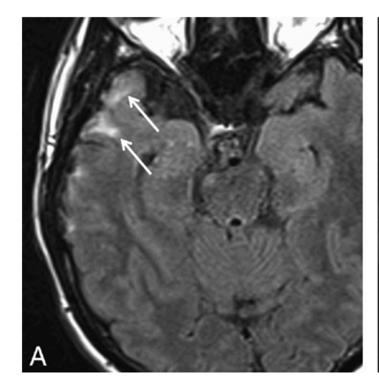


Fig. 2.13
Lésions de coup et contre-coup.



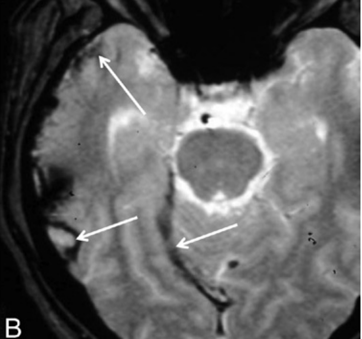


Fig. 2.14
Atrophie temporale discrète post-traumatique. Gliose en FLAIR (A) et dépôts d'hémosidérine en T2 EG (B).

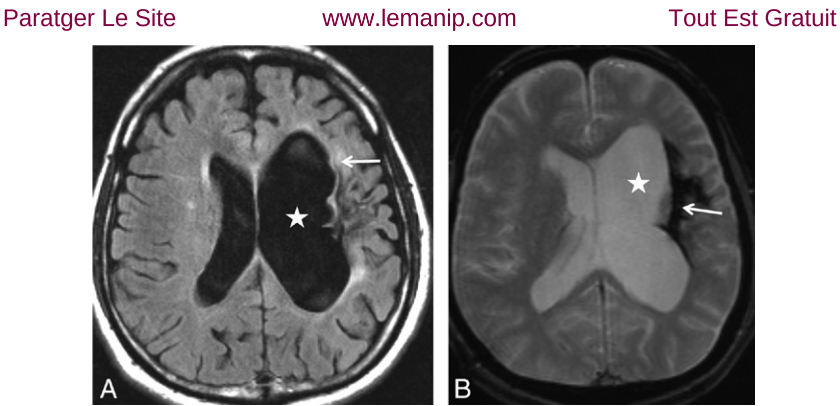


Fig. 2.15
Atrophie hémisphérique gauche (dilatation ventriculaire ★). Séquelle d'AVC sylvien avec gliose en FLAIR (A →) et dépôts d'hémosidérine en T2 EG (B →).

Elles sont souvent associées à des remaniements des parties molles adjacentes (méninges, tissus sous-cutanés, espaces du massif facial, plus rarement encéphale).

Elles justifient dans un certain nombre de cas, et surtout lors de leur bilan initial, la réalisation d'un scanner osseux sans injection en haute résolution, plus performant que l'IRM pour analyser de façon précise la morphologie de la lésion (fig. 2.16).

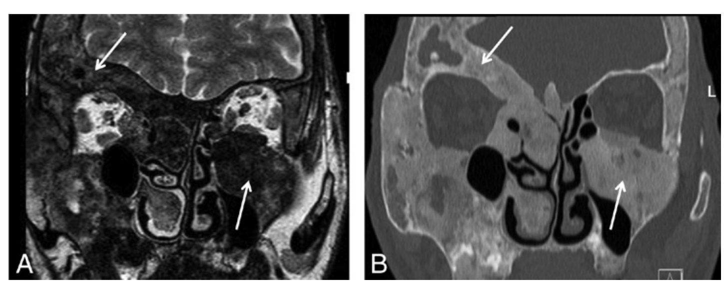
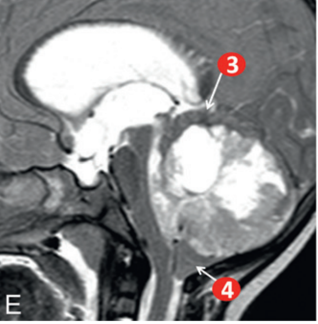


Fig. 2.16
Dysplasie fibreuse étendue, en hyposignal T2 (A). Diagnostic évident en scanner (B).

Effet de masse, engagement

L'apparition dans la boîte crânienne, inextensible, d'un processus expansif, surtout s'il croît rapidement et est associé à un œdème, va retentir mécaniquement sur les structures adjacentes : c'est l'effet de masse. Ces structures vont être refoulées et déplacées. La voûte, la base et les lames dure-mériennes formant la tente du cervelet et la faux du cerveau sont solidement attachées à l'os. Elles délimitent des voies préférentielles par lesquelles vont s'engager les composants encéphaliques voire hémorragiques ou tumoraux, ce qui détermine plusieurs types anatomiques d'engagements. Ces engagements ont des conséquentes variables qui sont fonction de la zone comprimée lors de l'engagement. Ils sont toujours graves et constituent une urgence thérapeutique :

- engagement sous-falcoriel (sous la faux du cerveau) : il complique les processus expansifs sus-tentoriels, la ligne médiane et le système ventriculaire sont déviés, le ventricule homolatéral à la lésion est écrasé (fig. 2.17A et B) ;
- engagement temporal (dans la fente de Bichat) : le bord libre de la tente est refoulé, le III (mydriase) et l'artère cérébrale postérieure homolatérale (HLH), puis le pédoncule sont comprimés (fig. 2.17C) ;
- engagement par le foramen de Pacchioni : ouverture antérieure de la tente du cervelet séparant la fosse postérieure de l'étage sus-tentoriel, responsable d'une compression des pédoncules cérébraux, des artères cérébrales postérieures (HLH), et de la filière ventriculaire (hydrocéphalie sus-jacente). Il est diencéphalique, de haut en bas, dans les tumeurs sus-tentorielles ou du culmen, et de bas en haut, dans les tumeurs de la fosse postérieure (fig. 2.17A, C et D). Il est un peu plus antérieur que le précédent ;



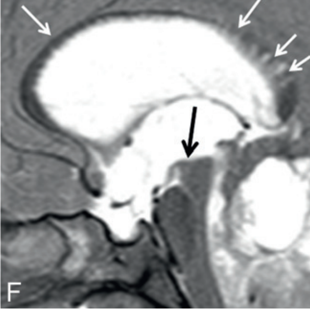


Fig. 2.17
Engagements (A à E). Aplatissement mésencéphalique et résorption trauscolleuse (F).
❶ Engagement sous-falcorie ❷ Engagement temporal.
❸ Engagement par le foramen de Pacchioni. ❹ Engagement par le foramen magnum.

- engagement par le foramen magnum (trou occipital) des amygdales cérébelleuses compliquant les tumeurs de la fosse postérieure (arrêt cardiorespiratoire par compression du bulbe) (fig. 2.17E). Il est aussi appelé engagement amygdalien.

L'hydrocéphalie active entraînée par l'obstruction de la filière ventriculaire se traduit par une augmentation de volume des ventricules, un aplatissement du mésencéphale (région des pédoncules cérébraux), un œdème périventriculaire et parfois des lésions radiaires en hypersignal T2 et FLAIR dans le corps calleux (résorption transépendymaire et transcalleuse) (fig. 2.17E et F).

Hypertension intracrânienne (HTIC)

Elle peut être due à : un processus expansif, un engorgement veineux (thrombose veineuse cérébrale, hypertension idiopathique liée une sténose des sinus latéraux), ou à un trouble de la résorption du LCS (feutrage méningé post-hémorragie ou post-méningite…). Soupçonnée devant des céphalées matinales, des vomissements, un œdème au fond d'œil, des troubles de la conscience, elle entraîne, si elle est d'installation subaiguë ou chronique :

- une dilatation de la gaine des nerfs optiques, avec une trop bonne visibilité des espaces péri-optiques jusqu'à l'apex orbitaire (fig. 2.18) ;
- l'aplatissement du pôle postérieur des globes oculaires (fig. 2.18) ;
- la visibilité de la saillie papillaire ;
- une ptose amygdalienne ;
- une arachnoïdocèle intrasellaire.

Les HTIC idiopathiques sont associées à des sténoses des sinus latéraux souvent par protrusion de granulations de Pacchioni hypertrophiques (fig. 2.19).

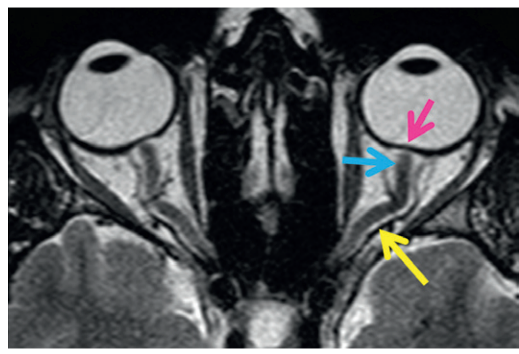


Fig. 2.18
HTIC signes orbitaires.

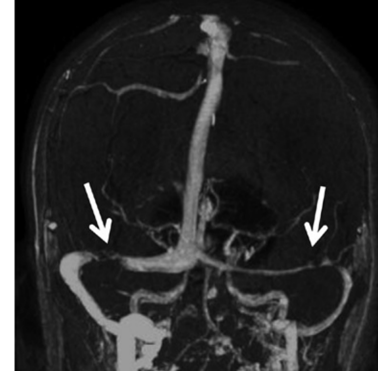


Fig. 2.19
HTIC sténose des sinus latéraux.

This page intentionally left blank

PARTIE

2

ENCÉPHALE : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

This page intentionally left blank

CHAPITRE

3

Anomalies morphologiques prédominantes

PLAN DU CHAPITRE

ATROPHIES PARENCHYMATEUSES

L'atrophie parenchymateuse correspond à une perte de substance globale (atrophie cortico-sous-corticale) ou touche préférentiellement la substance blanche (atrophie sous-corticale) (fig. 3.1) ou la substance grise (atrophie corticale) (fig. 3.2).
Elle peut être globale ou focale. Elle se traduit par un élargissement ventriculaire, des sillons corticaux, des espaces sous-arachnoïdiens (ESA), une diminution de volume du parenchyme.
Elle est la conséquence de pathologies variées, qui peuvent associer à cette atrophie des lésions évocatrices (multiples hypersignaux T2 d'une SEP évoluée, etc.). Les principales affections dégénératives sont détaillées dans le chapitre 16 p. 429.

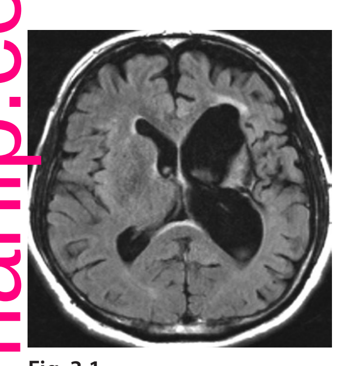


Fig. 3.1
Atrophie sous-corticale après AVC sylvien.

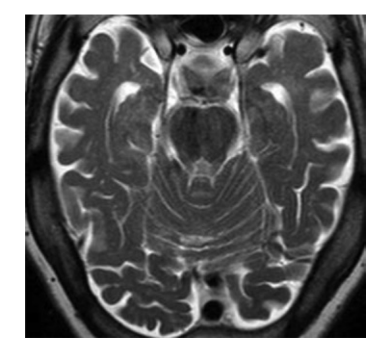


Fig. 3.2
Atrophie corticale (MPS).

ATROPHIES PARENCHYMATEUSES GLOBALES

Les atrophies globales ont des causes variées, à discuter selon l'âge du patient, le contexte clinique et biologique.

Chez le sujet jeune

Certaines étiologies doivent systématiquement être suggérées :

- les causes métaboliques. Elles sont multiples. Un traitement par corticoïdes (fig. 3.3), notamment chez l'enfant, une déshydratation sévère, une dénutrition (famine, anorexie), une intoxication alcoolique chronique se compliquent d'atrophie. Dans le cas de l'alcoolisme, cette atrophie prédomine souvent dans la fosse postérieure ;
- les maladies neurologiques chroniques comme les formes précoces d'une maladie dégénérative (maladie de Parkinson, chorée), les lésions inflammatoires (SEP, lupus, etc.), (fig. 3.4) qui entraînent une atrophie en général associée à des anomalies de signal parenchymateuses ;
- les encéphalites en particulier pré- ou néonatales, qui laissent parfois une atrophie non pas focale mais généralisée. Les plus fréquentes sont les infections à CMV, la rubéole, la LESS (leuco-encéphalopathie subaiguë sclérosante v) et la varicelle (fig. 3.5) ;

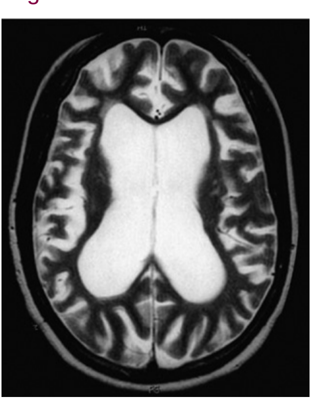


Fig. 3.3
Atrophie après corticothérapie.

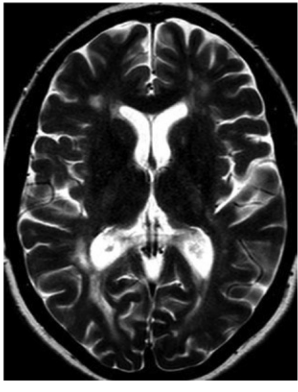


Fig. 3.4
Atrophie (SEP).



Fig. 3.5
Séquelle de varicelle anténatale.

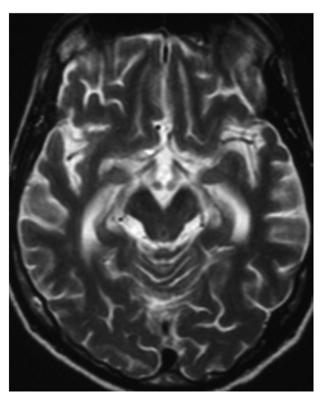


Fig. 3.6
Atrophie globale (VIH+).

- l'encéphalite VIH : il faut suggérer un test recherchant cette pathologie devant une atrophie globale isolée ou associée à des hypersignaux T2 et FLAIR de la substance blanche chez un patient jeune, en particulier africain (fig. 3.6).

Chez le sujet âgé

Chez le sujet âgé, une atrophie progressive banale, liée à l'apoptose (mort cellulaire naturelle), est courante. En plus des causes citées précédemment, elle peut être due à une atteinte vasculaire (multiples accidents vasculaires détruisant peu à peu le parenchyme) (fig. 3.7) ou à une atteinte dégénérative (maladie d'Alzheimer par exemple) (fig. 3.8).

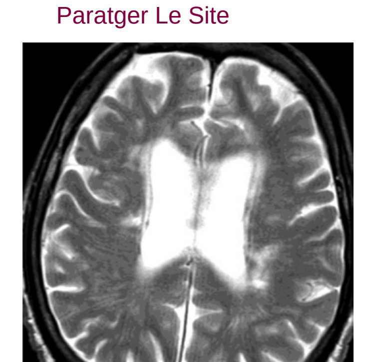


Fig. 3.7
Atrophie (HTA).

Fig. 3.8
Atrophie (maladie d'Alzheimer).

ATROPHIES PARENCHYMATEUSES FOCALES

Leur diagnostic repose sur l'existence d'anomalies traduisant la perte de substance parenchymateuse (diminution de l'épaisseur du parenchyme ; modification de son signal, à type d'hypersignal T2, de signal hétérogène FLAIR, d'hyposignal T1) et l'élargissement passif des structures liquidiennes voisines (ventricule, sillons corticaux). Leur degré est variable. Outre les antécédents du patient, leur siège et leur aspect peut parfois permettre un diagnostic étiologique.

Localisations particulières

Certaines localisations particulières sont évocatrices.

Atrophie sus-tentorielle prédominant sur un ou deux lobes

Atrophie temporale

Devant une atteinte temporale antérieure unilatérale, un diagnostic doit être évoqué : l'atrophie post-traumatique (le pôle temporal vient frapper contre l'os). Il s'y associe souvent une atrophie frontale antérieure (fig. 3.9). La séquence T2 EG peut retrouver des images linéaires en hyposignal bordant la zone atrophique et confirmant le saignement ancien (fig. 3.10). La zone atrophique délimitée par une zone en hypersignal FLAIR, correspond à la gliose cicatricielle. Les autres causes sont :

- les démences alexiques (ou sémantiques) ou aphasie primaire progressive (APP), en rapport avec une atrophie temporale gauche majeure (fig. 3.11) ;
- les démences frontotemporales ;
- les séquelles d'encéphalite herpétique (fig. 3.12) ;
- les séquelles d'irradiation (pour cancer du cavum par exemple).

Dans ces derniers cas, l'atrophie peut être également bilatérale (fig. 3.13).

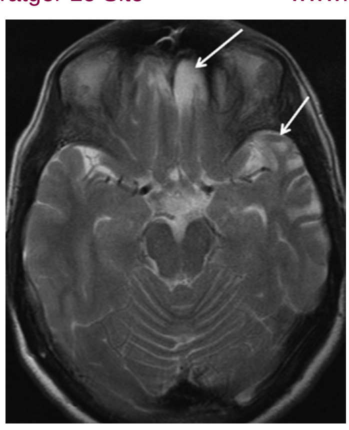


Fig. 3.9
Atrophie frontale et temporale post-traumatique.

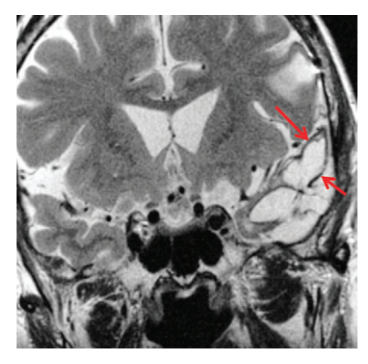
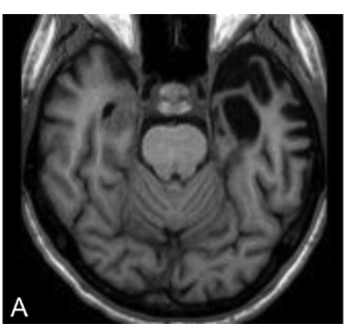


Fig. 3.10
Atrophie post-traumatique (dépôts d'hémosidérine →).



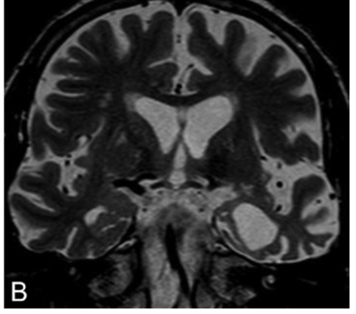


Fig. 3.11
Démence sémantique. Atrophie sélective majeure temporale gauche.

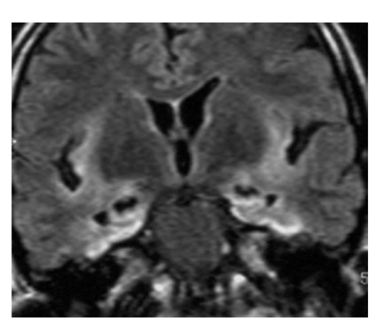


Fig. 3.12
Séquelle d'encéphalite herpétique.

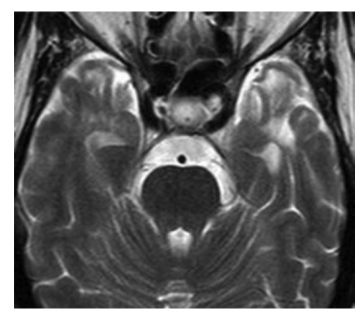


Fig. 3.13
Post-radiothérapie pour cancer du cavum.

Quand l'atrophie est bilatérale, il s'agit souvent, dans un contexte de troubles mnésiques et cognitifs, d'une maladie d'Alzheimer (fig. 3.14). Elle est fréquemment associée à une atrophie des piliers du trigone (fig. 3.15). Quand il est réalisé, le dosage dans le LCS des biomarqueurs montre une baisse massive des Abeta-42 et une élévation du Tau hyperphosphorylé.

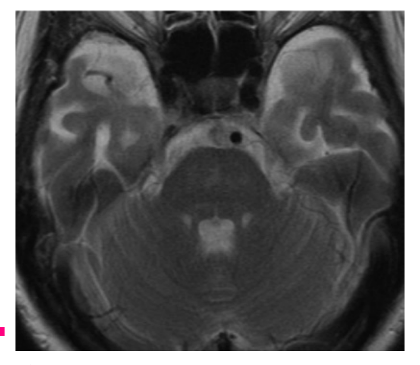


Fig. 3.14
Atrophie globale prédominant en temporal.

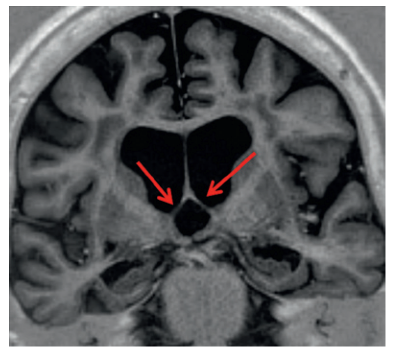
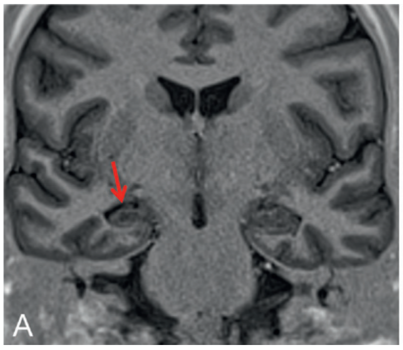


Fig. 3.15
Atrophie des hippocampes et des piliers antérieurs des trigones (→), maladie d'Alzheimer.

Les atrophies hippocampiques, à rechercher par des coupes en IR ou en T1 fines coronales perpendiculaires à l'axe antéropostérieur des lobes temporaux, sont retrouvées dans la sclérose mésiale (ou sclérose hippocampique), à évoquer systématiquement dans les bilans d'épilepsie partielle (absences, crises auditives, etc.). La zone atrophique est généralement en hypersignal FLAIR (fig. 3.16). Cette atrophie est également présente dans les maladies d'Alzheimer évoluées, sans que l'on mette en évidence d'hypersignal FLAIR notable.



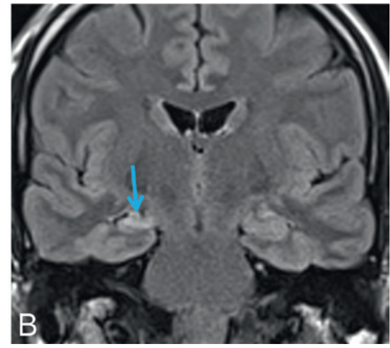


Fig. 3.16
Sclérose mésiale droite en IR (A →). Hypersignal en FLAIR (B →).

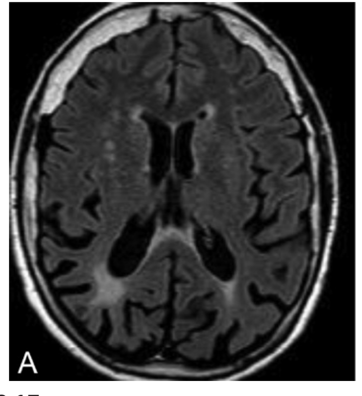
Les étiologies des atrophies temporales sont rappelées ci-dessous :

Étiologies des atrophies temporales (uni- ou bilatérales)

- Hippocampe :
  - maladie d'Alzheimer et MCI *(mild cognitive impairment)* ;
  - sclérose mésiale.
- Lobe temporal :
  - démence sémantique (DS) ;
  - démence associée au Parkinson ;
  - aphasie primaire progressive (APP) ;
  - séquelle post-traumatique ;
  - séquelle d'encéphalite herpétique ;
  - séquelle de radiothérapie ;
  - séquelle postopératoire ;
  - séquelle ischémique.

Atrophie pariétale

Elle fait évoquer, dans un contexte de troubles cognitifs avec alexie, une dégénérescence frontopariétale, variante de la maladie d'Alzheimer, ou une dégénérescence cortico-basale (DCB) (fig. 3.19). Postérieure, corticale, chez un patient entre 50 et 60 ans, associée à des troubles visuels à type d'agnosie, elle correspond à une maladie de Benson, qui peut être une forme de maladie d'Alzheimer (fig. 3.17).



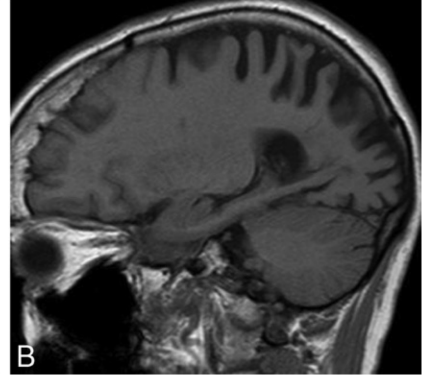


Fig. 3.17
Maladie de Benson.

Atrophie frontale

Il peut s'agir d'une dégénérescence frontotemporale (nouvelle appellation de la maladie de Pick). L'élargissement du sillon cingulaire associé à un gradient d'atrophie antéropostérieur est évocateur de maladie d'Alzheimer et doit être recherché sur les coupes sagittales médianes et paramédianes (fig. 3.18).

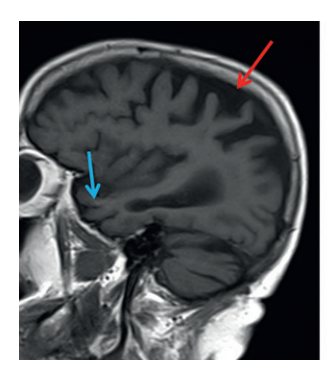
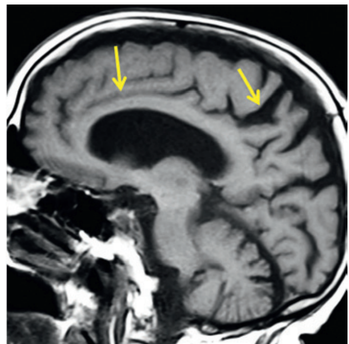



Fig. 3.18
Élargissement postérieur du sillon cingulaire (→), atrophie temporale (→), gradient d'atrophie antéropostérieur (→).

Atrophie des noyaux caudés

Bilatérale, elle fait évoquer une chorée de Huntington, unilatérale, une séquelle vasculaire (fig. 3.20), responsable alors de mouvements anormaux de l'hémicorps controlatéral.



Fig. 3.19
DCB (→).

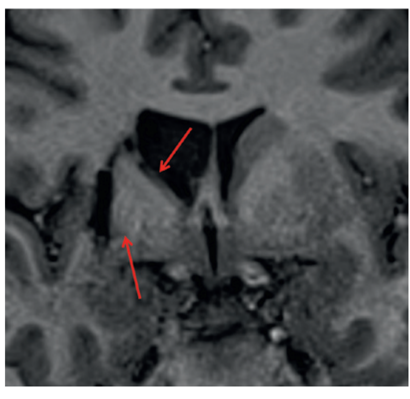
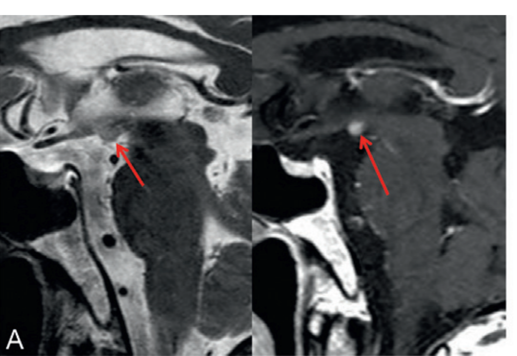


Fig. 3.20
Atrophie caudée et lenticulaire droite (→). Séquelle d'AVC sylvien profond.

Atrophie des tubercules mamillaires

Cette atrophie est nette dans les syndromes de Korsakoff. Au stade aigu, il existe une relative hypertrophie des tubercules, avec un hypersignal T2 et une prise de contraste (fig. 3.21). Cette atteinte, uni- ou bilatérale, est une complication de l'alcoolisme et peut être associée à d'autres signes d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke.



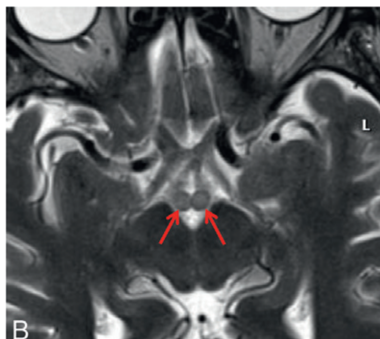


Fig. 3.21
Atteinte des tubercules mamillaires (→). Gayet-Wernicke, phase aiguë.

Atrophie des composants de la fosse postérieure

Tronc cérébral

Les atrophies du tronc cérébral sont localisées au tectum mésencéphalique (plaque quadrigéminale) dans les paralysies supranucléaires, qui donnent des syndromes extrapyramidaux. Elles touchent le bulbe et la protubérance dans les atrophies olivo-ponto-cérébelleuses qui font partie des MSA (atrophie multisystématisée). L'IRM peut détecter dans ces dernières un hypersignal T2 et FLAIR des pédoncules cérébelleux moyens, un hypersignal en croix protubérantiel *(hot cross bun sign)* (fig. 3.22). Dans la maladie de Joubert, le mésencéphale a une forme de molaire, le vermis est atrophique. Dans la PSP (paralysie supranucléaire progressive), l'atrophie mésencéphalique donne un aspect en « tête de pingouin » au tronc cérébral sur les coupes sagittales, caractéristique, et un aspect creusé de la partie postérieure des pédoncules cérébraux en axial (fig. 3.23).
La dégénérescence wallérienne, due à la destruction antérograde du faisceau pyramidal après lésion sur son trajet (AVC par exemple), se traduit par une atrophie d'un pédoncule cérébral voire de l'hémiprotubérance sous-jacente. À la phase initiale, on note seulement un hypersignal T2 du faisceau pyramidal.

Cervelet

Les atrophies du cervelet peuvent être isolées. Leurs principales étiologies sont indiquées ci-dessous.



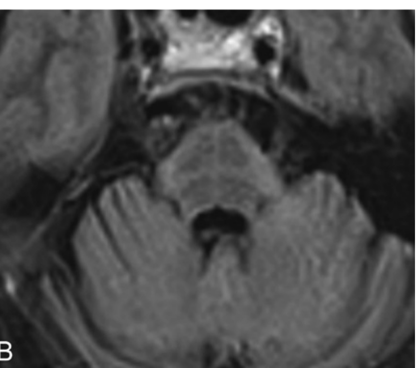


Fig. 3.22
MSA. Atrophie du tronc cérébral et *hot cross bun sign*.

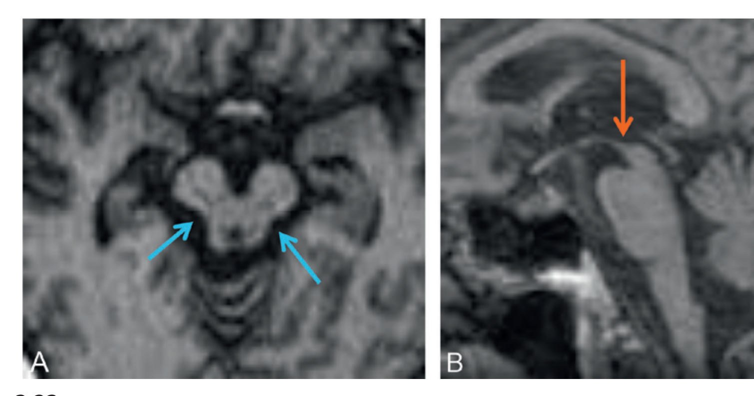


Fig. 3.23
PSP. Atrophie mésencéphalique ; pédoncules creusés (→), tête de pingouin (→).
Clichés du Dr S. Menjot de Champfleur.

Étiologies des atrophies cérébelleuses

- Bilatérales :
  - maladie dégénérative et congénitale (hérédodégénérescence cérébelleuse familiale, atrophie spinocérébelleuse de Friedreich, MSA, ataxie, télangiectasie) (fig. 3.24 et 3.25) ;
  - insuffisance vertébrobasilaire chronique ;
  - syndrome paranéoplasique (cancer de l'ovaire) (fig. 3.26) ;
  - intoxication alcoolique, médicamenteuse (phénytoïne, lithium, chimiothérapie) ;
  - dénutrition sévère ;
  - atteinte post-radique ;
  - séquelle de cérébellite (varicelle…) ;
  - hypothyroïdie

- Unilatérales :
  - hémiatrophie cérébelleuse associée à une dégénérescence wallérienne (fig. 3.27) ou une pseudo-hypertrophie bulbaire (lésion sur le trajet du triangle de Mollaret) controlatérale (voir fig. 4.40).
  - atrophie post-traumatique, post-chirurgicale (fig. 3.28).

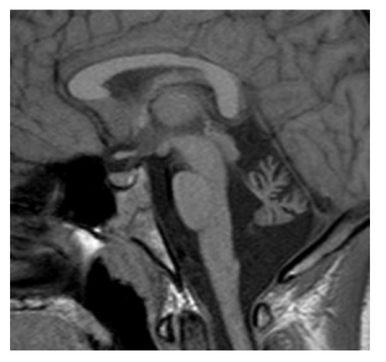


Fig. 3.24
Atrophie cérébelleuse majeure malformative.

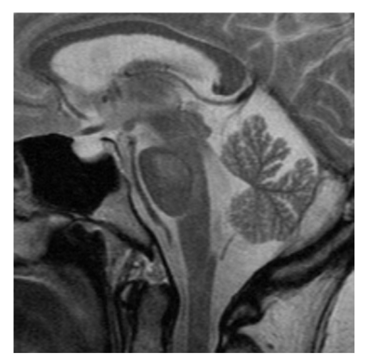


Fig. 3.25
MSA.

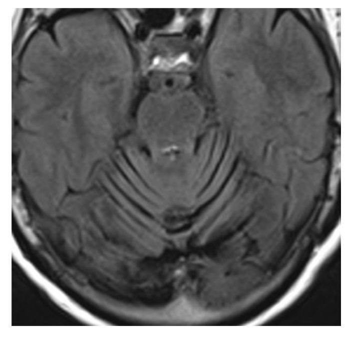


Fig. 3.26
Atrophie paranéoplasique.

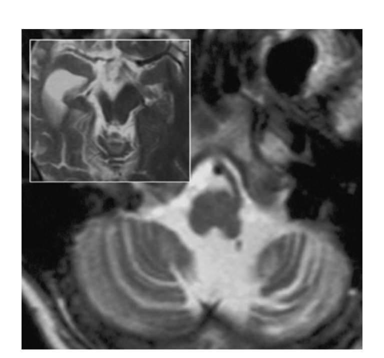
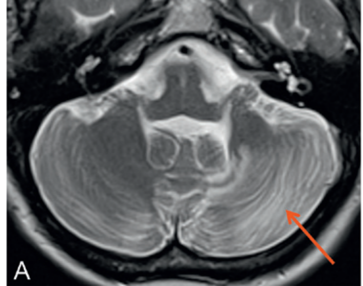


Fig. 3.27
Atrophie controlatérale à la dégénérescence wallérienne.



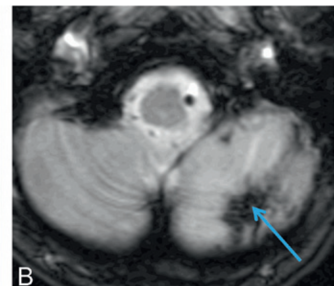


Fig. 3.28

Absence de localisation particulière

En l'absence de localisation particulière, le bilan étiologique de cette atrophie focale, dont les causes potentielles sont nombreuses, nécessite une analyse du contexte et la recherche d'autres lésions en IRM.

Séquelle d'un traumatisme

Les localisations basifrontale et temporale antérieure sont évocatrices, ainsi que des lésions bipolaires (coup et contrecoup) (fig. 3.29). Il faut rechercher des signes de saignement (T2 EG, SWI) et des remaniements de la voûte. On en rapproche les atrophies parenchymateuses séquellaires sur le trajet de la voie d'abord chirurgicale (regarder la voûte) (fig. 3.30).

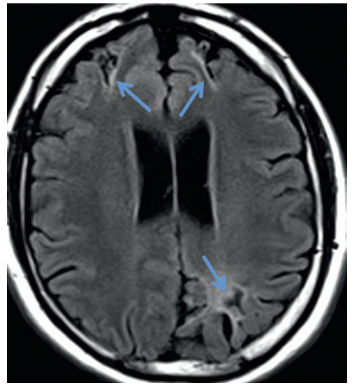


Fig. 3.29
Enfant secoué. Lésions bipolaires (→).

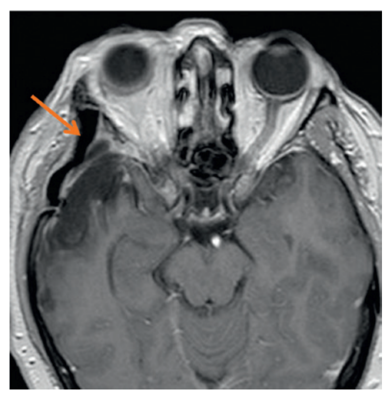


Fig. 3.30
Postopératoire. Méningiome.
Voûte prosthétique (→).

Séquelle d'infection ou infection en cours

L'atrophie focale est fréquente après les infections (encéphalites, abcès). Si elle touche les lobes temporaux, comme nous l'avons vu, le diagnostic rétrospectif le plus probable est celui d'une infection herpétique.

S'il s'agit d'une atrophie progressive, hémisphérique, chez un enfant d'une dizaine d'années, qui débute une épilepsie associée à un syndrome déficitaire également progressif, le diagnostic à craindre est celui d'encéphalite de Rasmussen (fig. 3.31). L'atrophie au début n'est associée à aucune anomalie de signal. L'EEG est évocateur. Cette hémiatrophie est à distinguer de l'atrophie hémisphérique avec épilepsie de la maladie de Sturge-Weber, qui est associée à un hyposignal cortical (calcifications) et à une prise de contraste de l'angiome pial (intérêt pour le mettre en évidence de la séquence FLAIR avec injection) (fig. 3.32).

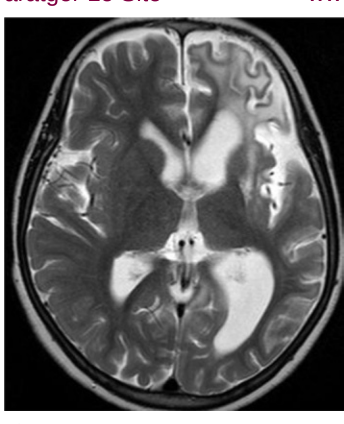


Fig. 3.31
Encéphalite de Rasmussen.

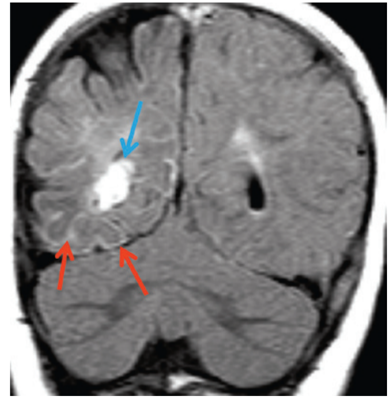


Fig. 3.32
Sturge-Weber avec angiome pial (→) et du plexus choroïde (→). FLAIR injecté.

Séquelle d'ischémie

Ces atrophies ont plusieurs caractéristiques : territoire vasculaire avec atteinte très bien délimitée (fig. 3.33), atteinte cortico-sous-corticale, remaniements sous-jacents à type d'hypersignal FLAIR bordant une zone centrale en hyposignal FLAIR et T2, hypersignal T2, dilatation passive ventriculaire, autres petites lésions en hypersignal FLAIR (fig. 3.34). Les lésions sont en hyposignal diffusion (B1000) et l'ADC est augmenté (hypersignal) à ce stade.

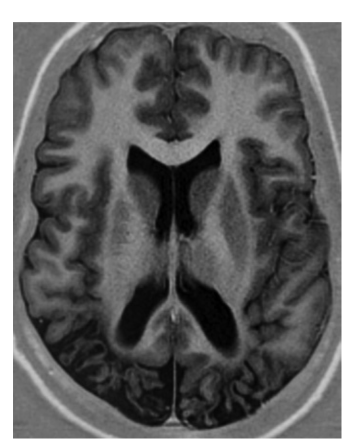


Fig. 3.33
Séquelle d'AVC néonatal bioccipital.

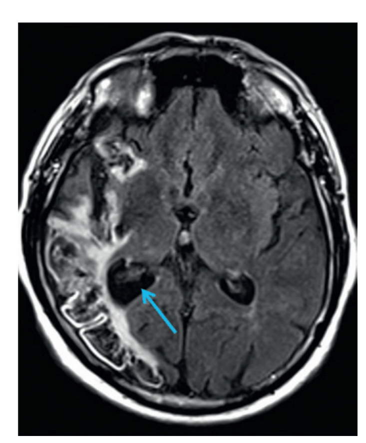


Fig. 3.34
Séquelle d'accident sylvien superficiel. Ventricule dilaté (→).

Cas particulier : sillon trop creusé

Une fente malformative transcérébrale peut déformer un hémisphère. Il s'agit d'une schizencéphalie. Si elle unit les espaces sous-arachnoïdiens au ventricule, elle est dite ouverte ; si elle s'arrête avant, elle est dite fermée. Le cortex qui la borde est souvent malformé, épaissi, voire le siège de polymicrogyries. Elle est souvent bilatérale et grossièrement symétrique (fig. 3.35).

Rarement, chez des enfants d'une même fratrie qui présentent une scoliose évolutive et des troubles oculomoteurs, on met en évidence une fente siégeant sur le plancher du V4, entraînant une relative atrophie protubérantielle (*split brainstem*) (fig. 3.36).

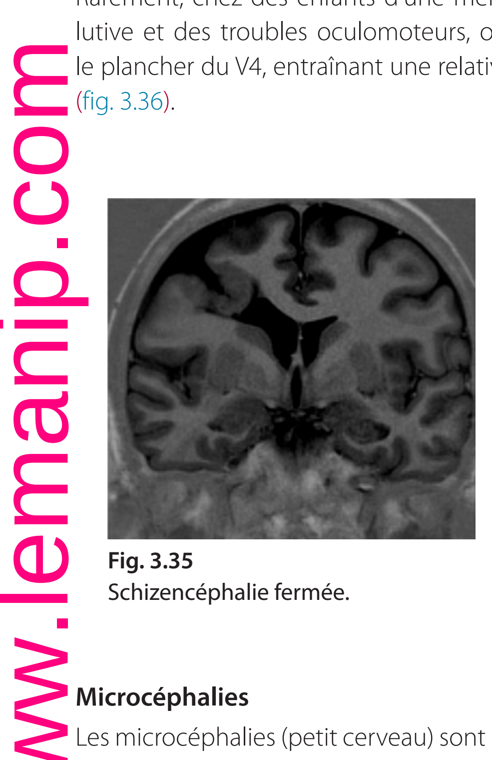


Fig. 3.35
Schizencéphalie fermée.

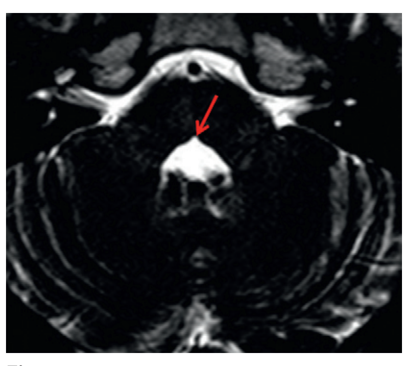


Fig. 3.36
Split brainstem (→).

Microcéphalies

Les microcéphalies (petit cerveau) sont responsables d'un défaut de croissance de la boîte crânienne, avec un périmètre crânien inférieur à la normale. Les anomalies de signal ou de morphologie associées à cette anomalie dépendent de sa cause (calcifications, séquelles ischémiques, cavitations, etc.).

Étiologies des microcéphalies

- Primaire = malformation.
- Secondaire = atteinte périnatale :
  - affection maternelle : diabète, alcoolisme, infection, pré-éclampsie, traitement anticonvulsivant, prise de drogues (cocaïne) ;
  - affection fœtale : épilepsie, méningo-encéphalite, maladie dégénérative, hypoxie–ischémie, irradiation.

ATROPHIE CORTICALE

Elle peut être physiologique (sujets âgés, prématurés).

Elle est le plus souvent pathologique. Les signes associés (atteinte de la substance blanche, atrophie sous-jacente, saignement ancien associé…) permettent d'orienter le diagnostic étiologique vers :

- une hydrocéphalie obstructive ;
- une séquelle d'accident ischémique, d'infection (fig. 3.37) ou de traumatisme ;
- une maladie chronique ou dégénérative : SEP évoluée (fig. 3.38), démence vasculaire, maladie d'Alzheimer, démence frontotemporale ou ancienne maladie de Pick) ;
- une malformation ;
- une maladie métabolique (microcéphalie, hétérotopie sous-corticale laminaire de substance grise).

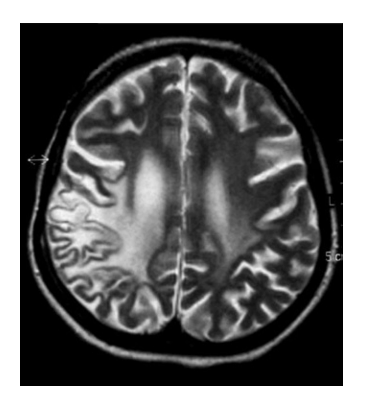


Fig. 3.37
Séquelles de LESS avec cortex très fin.

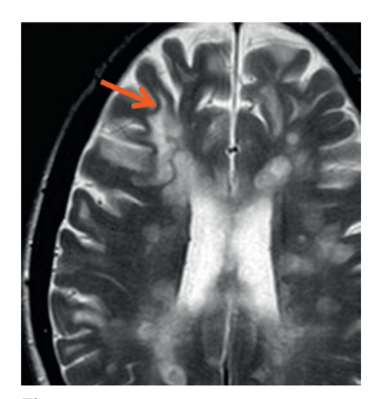


Fig. 3.38
SEP évoluée (→).

HYPERTROPHIES PARENCHYMATEUSES

Beaucoup plus rares, les hypertrophies peuvent également être globales ou focales. Elles doivent être distinguées des macrocrânies du nourrisson, liées généralement à une hydrocéphalie (dilatation ventriculaire) ou à un épanchement sous-dural, qui doit faire rechercher un trouble de la résorption du LCS ou un processus expansif.

HYPERTROPHIES PARENCHYMATEUSES GLOBALES

Œdème cérébral

Si les sillons sont effacés, il faut penser à l'œdème cérébral (post-traumatique, post-anoxie, toxique, et rarement hypertension intracrânienne idiopathique). Les modifications de signal, en général un hypersignal T2 et FLAIR de la substance blanche, sont fréquentes.

Macrocéphalie

La macrocéphalie ou hypertrophie globale de l'encéphale est rare. Elle se voit dans la maladie d'Alexander, associée à des hypersignaux T2 de la substance blanche frontale. La macrocéphalie serait due à une accumulation de fibres dans les astrocytes, ce qui augmenterait leur volume. Elle fait également évoquer une maladie de Canavan et certaines mucopolysaccharidoses (type I ou Hurler, et II ou Hunter).

HYPERTROPHIES PARENCHYMATEUSES FOCALES

Hémimégalencéphalie

C'est une cause d'épilepsie précoce, souvent pharmaco-résistante. L'hémisphère touché est remanié et présente des anomalies de la substance blanche, des modifications ventriculaires, une désorganisation corticale (fig. 3.39).

Infiltration maligne

L'infiltration maligne lors d'une gliomatose peut donner peu de modifications de signal ou être responsable d'un aspect très désorganisé de l'hémisphère atteint. Un lymphome sous sa forme infiltrante peut entraîner une augmentation de volume focale, avec des hypersignaux T2 et FLAIR de la substance blanche. La prise de contraste peut être absente (fig. 3.40).

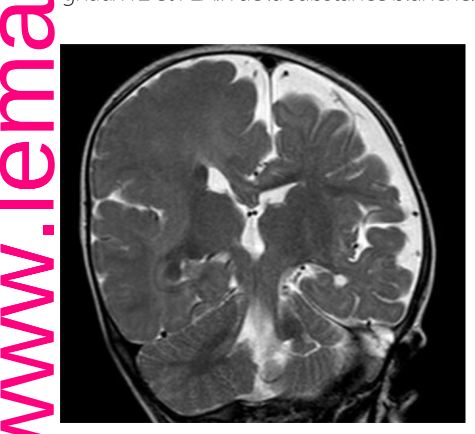


Fig. 3.39
Hémimégalencéphalie à droite.

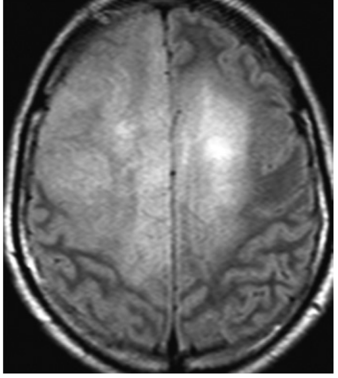


Fig. 3.40
Infiltration hémisphérique droite.
Tumeur gliale de bas grade.

HYPERTROPHIES DU CORTEX

Le cortex peut être malformé ou infiltré.

Les malformations sont liées soit à une anomalie de la prolifération ou de la migration neuronale, soit à une anomalie d'organisation corticale. Elles entraînent une dysplasie corticale révélée par une épilepsie. Les circonvolutions sont épaisses et mal formées (fig. 3.41), la substance blanche est normale ou présente des hypersignaux FLAIR et T2 (fig. 3.42). Cette sémiologie est retrouvée au cours de malformations

diverses : dysplasie de Taylor, pachygyrie, polymicrogyrie – aspect microfestonné du cortex (fig. 3.43), hémimégalencéphalie, lissencéphalie ou agyrie – cerveau lisse (fig. 3.44). Notons que certaines tumeurs sont associées aux dysplasies (DNET, gangliocytome, gangliogliome) et qu'une schizencéphalie est bordée de cortex mal formé.

Les infiltrations tumorales compliquent surtout les tumeurs gliales, en particulier les oligodendrogliomes (fig. 3.45), qui peuvent garder le même signal que le cortex. On peut aussi les retrouver dans les glioblastomes, gliomatoses (fig. 3.46), méningiomatoses ou les rares astroblastomes.

La spectroRM, si elle est praticable, peut avoir un rôle majeur dans le diagnostic différentiel entre tumeur et dysplasie corticale. Elle montre une augmentation du pic de choline dans les lésions tumorales et aussi de myo-inositol dans les tumeurs gliales et les gliomatoses.

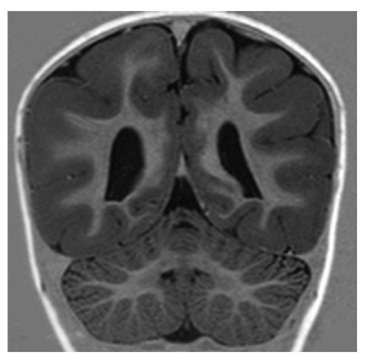


Fig. 3.41
Dysplasie postérieure temporale bilatérale.

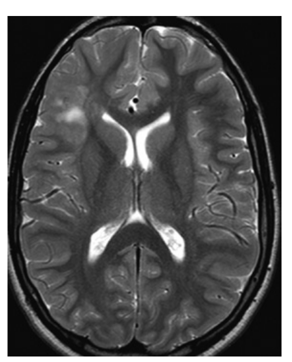


Fig. 3.42
Dysplasie, lésions sous-jacentes de la substance blanche.

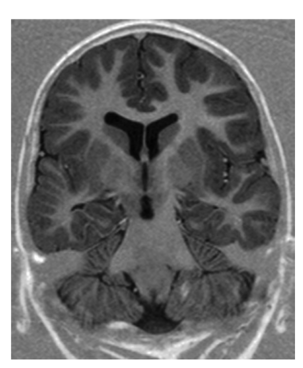


Fig. 3.43
Polymicrogyrie droite.

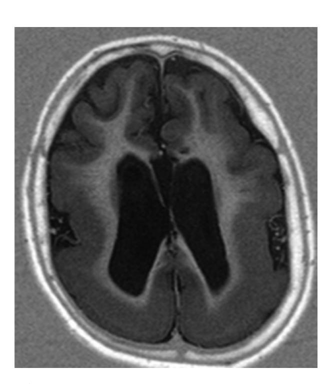


Fig. 3.44
Lissencéphalie postérieure.



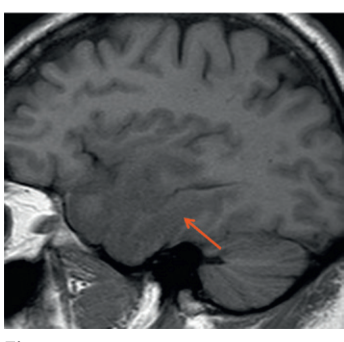


Fig. 3.45
Infiltration corticale gliale (→).

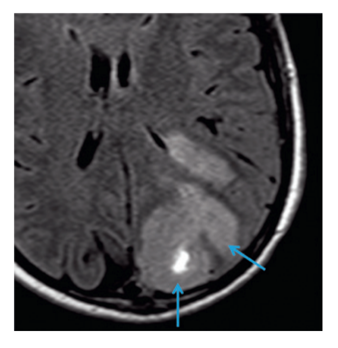


Fig. 3.46
Gliomatose (→).

Les infiltrations œdémateuses sont une des manifestations des encéphalites et en particulier des herpès, des accidents vasculaires à la phase aiguë (fig. 3.47), artériels et moins fréquemment veineux, plus rares et transitoires. Elles sont décrites au décours d'une crise d'épilepsie ou d'un MELAS.

La maladie de Lhermitte-Duclos, ou gangliocytome cérébelleux dysplasique, associée souvent à une maladie de Cowden ou maladie des hamartomes multiples (considérée comme une nouvelle phacomatose), se traduit par une hypertrophie focale du cervelet avec un aspect lamellaire et désorganisé du cortex (fig. 3.48). La lésion est en discret hyposignal T1, en hypersignal T2 et diffusion.

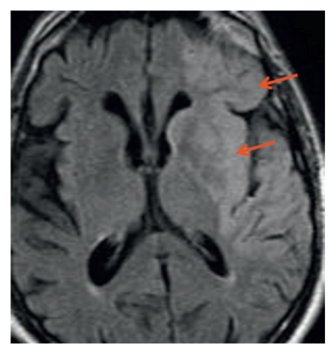


Fig. 3.47
Œdème cortical (AVC) (→).

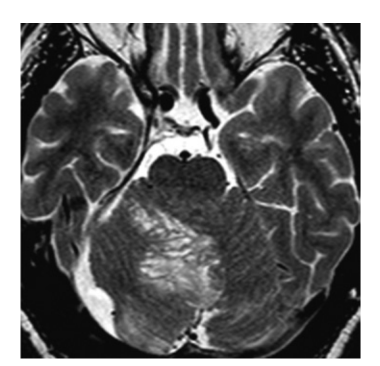


Fig. 3.48
Lhermitte-Duclos.

Citons les pseudo-épaississements liés à une hypomyélinisation et les exceptionnels épaississements corticaux retrouvés dans les dystrophies musculaires congénitales.

ANOMALIES DU CERVELET

POSITION TROP BASSE DES AMYGDALES

C'est l'anomalie la plus fréquente. Les amygdales dépassent les limites du foramen magnum (jusqu'à 10 mm admis chez l'enfant, 5 mm chez l'adulte). Elle est asymptomatique ou responsable de céphalées, de vertiges.

Dans la majorité des cas, il s'agit d'une malformation de Chiari. Dans le type I, le plus fréquent (fig. 3.49A), il n'y a pas d'autre anomalie de la fosse postérieure ; en revanche, il faut toujours rechercher une malformation associée (notamment hypoplasie, agénésie), surtout de la moelle (cavitation). Il est d'usage de compléter l'exploration encéphalique par une exploration IRM médullaire. À l'inverse, toute cavitation médullaire fait rechercher une malformation de Chiari (fig. 3.49B).

Le type II est plus rare. Il associe à la ptose amygdalienne des anomalies à type de petite fosse postérieure, encorbellement du tronc dans les hémisphères cérébelleux, aspect en pointe de la plaque quadrigéminale (fig. 3.50). Ces anomalies sont parfois isolées, le plus souvent associées à d'autres malformations craniofaciales (maladies de Crouzon, d'Aicardi), à une dilatation ventriculaire, à une syringomyélie.

Une hypertension intracrânienne (HIC) de cause évidente (tumeur, thrombose veineuse cérébrale, etc.) ou idiopathique (ancienne HIC bénigne) peut également entraîner une ptose amygdalienne par engagement (voir chapitre 2).

Une hypotension intracrânienne (céphalées positionnelles, prise de contraste méningée, postopératoire ou post-ponction lombaire) entraîne également une descente des amygdales. La présence d'un épaississement méningé en hypersignal FLAIR, prenant le contraste après injection, permet le diagnostic (voir sous-chapitre 7.3).

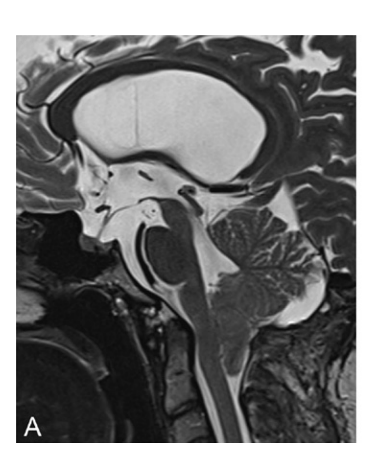




Fig. 3.49
Chiari I.
A. Aspect typique.
B. Cavitation médullaire.





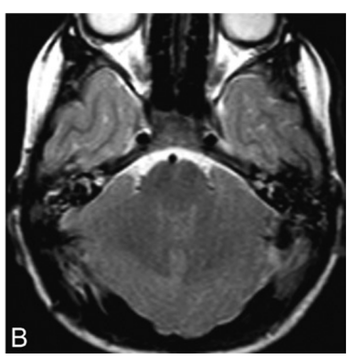


Fig. 3.50
Chiari II.

ANOMALIES DE DISPOSITION DES CIRCONVOLUTIONS

Il peut s'agir d'une maladie de Lhermitte-Duclos ou encore plus rarement de rhombencéphalosynapsis lorsque la scissure interhémisphérique a disparu et que le cervelet est d'un seul bloc.

HERNIES CÉRÉBRALES

Les hernies cérébrales par des défects osseux ou méningés sont de plusieurs types, selon la nature du matériel hernié.

MÉNINGOCÈLE

Le contenu liquidien est constitué par du LCS limité par la méninge. Ces méningocèles sont surtout postopératoires. Elles sont principalement décrites à l'étage lombaire.

ENCÉPHALOCÈLE OU MÉNINGO-ENCÉPHALOCÈLE

Le contenu de la hernie associe tissu cérébral et LCS. Ces hernies peuvent être dues à une anomalie de fermeture de la voûte ou de la base d'origine malformative. Elles peuvent être liées à une dysplasie du sphénoïde dans le cadre d'une NF1. L'hypoplasie ou l'absence de petite aile entraîne une communication entre l'orbite et le contenu adjacent de l'étage moyen. Elles peuvent compliquer un défect congénital de la lame criblée et entraîner l'issue dans les fosses nasales de méninge, de LCS et de tissu cérébral non fonctionnel, ce qui était appelé autrefois « gliome nasal » (fig. 3.51). Ailleurs, l'anomalie osseuse est acquise, post-traumatique (fracture évolutive) ou post-chirurgicale (intervention sans remise en place de volet, comme dans le cas de craniotomie de décompression luttant contre une HIC maligne) (fig. 3.52). Plus rarement, elle est due à la hernie d'une tumeur très agressive à travers une lyse osseuse.

Fig. 3.51
Gliome nasal.

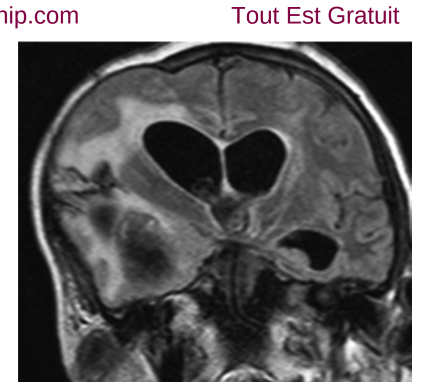


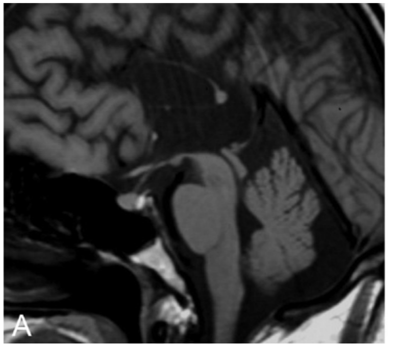
Fig. 3.52
Craniectomie de décompression.

ANOMALIES DU CORPS CALLEUX

Les agénésies peuvent être partielles ou complètes. Les agénésies complètes sont faciles à diagnostiquer sur les coupes sagittales mais aussi sur les coupes axiales devant l'écartement inhabituel des ventricules latéraux (fig. 3.53).

Ces agénésies sont souvent associées à d'autres anomalies de la ligne médiane (calcifications, lipome…) (fig. 3.54).

Une hypertrophie globale ou focale du corps calleux doit faire évoquer, en fonction du contexte, une infiltration tumorale (lymphome gliome) ou œdémateuse (maladie inflammatoire à la phase aiguë, accident ischémique à la phase aiguë, maladie de Marchiafava-Bignami). Elle est décrite dans les neurofibromatoses de type 1.



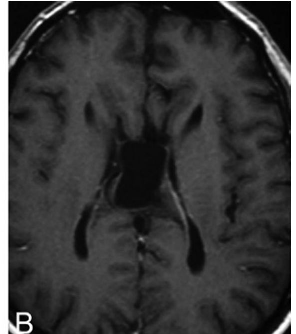


Fig. 3.53
Agénésie complète du corps calleux.

Une atrophie globale est évocatrice d'une maladie de la substance blanche (SEP) évoluée. Le corps calleux est, dans ce cas, irrégulier et présente des petites lésions en hypersignal T2 (fig. 3.55). L'étude du reste de la substance blanche permet un diagnostic facile. Le corps calleux est également grêle au cours des hydrocéphalies obstructives, en cas d'alcoolisme chronique (Marchiafava-Bignami), chez les prématurés ayant eu des lésions



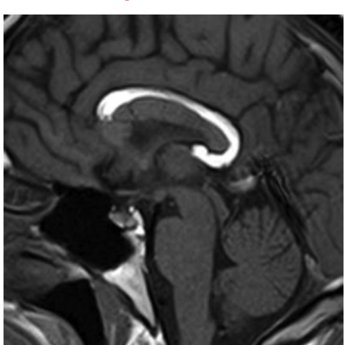


Fig. 3.54
Agénésie partielle du corps calleux. SEP avec lipome péricalleux.

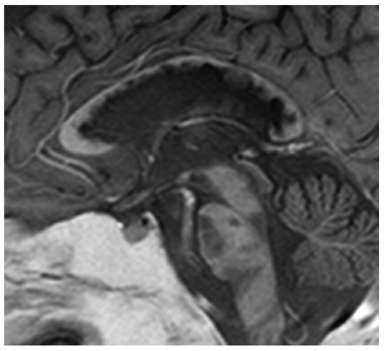


Fig. 3.55
Atrophie du corps calleux évoluée.

de la substance blanche (atteinte prédominant à la partie postérieure du corps calleux), s'il existe une hypomyélinisation, un syndrome de Susac. L'adrénoleucodystrophie est associée à des atrophies focales, de même que la paraplégie héréditaire.

Un défect localisé est le plus souvent séquellaire d'un traumatisme, en général post-chirurgical (callosotomie, trajet d'une valve de dérivation ventriculaire, etc.), d'une inflammation (SEP), d'un accident vasculaire. Il peut également être malformatif. On note fréquemment une incisure de la partie supérieure de ce corps calleux, physiologique.

CHAPITRE 4

Lésions parenchymateuses sans effet de masse

PLAN DU CHAPITRE

4.1 Lésions de la substance blanche

Les principaux éléments orientant le diagnostic sont les éléments cliniques (âge du patient, contexte), la localisation, le nombre, l'aspect et le signal de la lésion. Les lésions les plus fréquentes sont les zones en hypersignal T2 et FLAIR. Le comportement en T2 EG, en diffusion et la prise de contraste éventuelle de la lésion sont des éléments d'orientation étiologique importants.

La substance blanche normale ne prend pas le contraste. La prise de contraste des lésions est liée essentiellement à deux phénomènes : la rupture de la barrière hémato-encéphalique (BHE) et la vascularisation accrue (comme au cours de la néo-angiogenèse des gliomes malins). Cette prise de contraste est non spécifique. Son aspect et son intensité dépendent en particulier des quatre facteurs suivants :

- la vascularisation intense ou non de la lésion ;
- la nature de la lésion ;
- son stade évolutif (prise de contraste à la phase aiguë disparaissant à la phase chronique) ;
- le contexte clinique, les immunodépressions médicamenteuses (corticoïdes) ou virales (infection par le VIH) entraînant une diminution voire une absence de prise de contraste des lésions qui, normalement, se rehaussent.

Le type de séquence est également un facteur à prendre en considération, les T1 EG étant moins sensibles que les T1 SE pour détecter des prises de contraste, comme nous l'avons signalé.

LÉSIONS EN HYPERSIGNAL T2 ET FLAIR

Un hypersignal T2 ou FLAIR est défini comme un signal plus intense que le cortex sur ces séquences. Nous proposons les étiologies rencontrées dans la pratique courante par ordre de fréquence décroissant.

Les deux étiologies principales des lésions de la substance blanche sont la sclérose en plaques et la leucopathie vasculaire par atteinte de la microcirculation. Insistons sur le fait qu'il faut être très prudent dans le compte rendu oral et écrit : plutôt qu'asséner sans preuves le diagnostic de sclérose en plaques (SEP), il est préférable de parler d'inflammation du système nerveux central nécessitant un bilan en milieu neurologique. Ceci évitera de nombreuses angoisses injustifiées le plus souvent au patient. Ces deux pathologies sont traitées dans la partie 5.

Mais tout n'est pas une SEP ou une lésion vasculaire…

Il est pratique de classer les étiologies selon la topographie des lésions et l'âge du patient. Les atteintes de la substance blanche en neuropédiatrie seront abordées de façon très sommaire, la complexité des diagnostics à envisager justifiant un bilan détaillé en milieu spécialisé.

LÉSIONS FOCALES UNIQUES OU MULTIPLES, NON CONTIGUËS

Chez l'enfant

Plus que la SEP, on doit évoquer surtout une encéphalomyélite aiguë disséminée (EAD) ou ADEM, *acute disseminated encephalomyelitis* (prise de contraste des lésions habituelle), qui survient quelques semaines après une vaccination ou une affection virale, et évolue parfois dans un contexte de syndrome méningé ou confusionnel (fig. 4.1), plus rarement une maladie de Krabbe. En cas d'antécédents de prématurité, il faut penser aux séquelles d'une éventuelle leucomalacie périventriculaire, d'autant qu'existe un aspect rectangulaire des cornes occipitales (destruction parenchymateuse périventriculaire) (fig. 4.2).

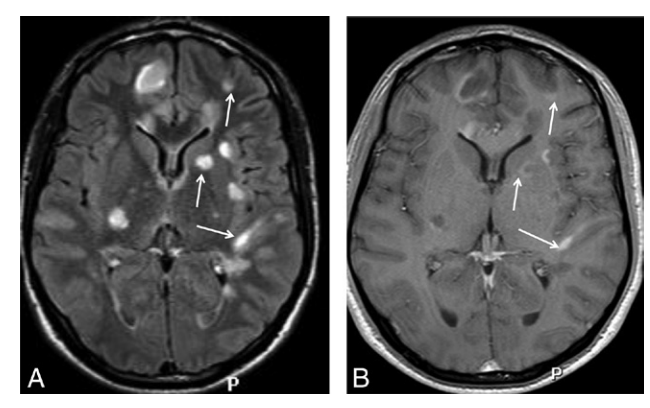


Fig. 4.1
ADEM. Multiples lésions sous-corticales (A) rehaussées après injection (B).

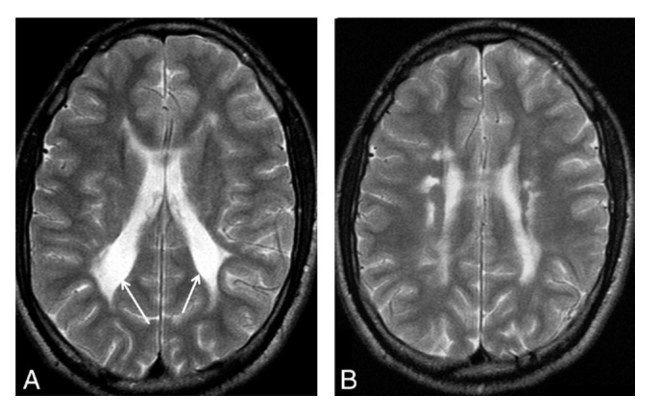
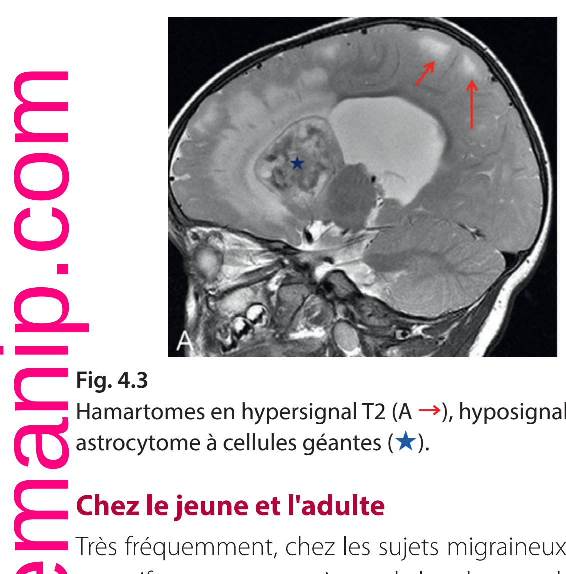


Fig. 4.2
Leucomalacie périventriculaire avec cornes occipitales rectangulaires (A) et séquelles profondes (B).

Des lésions sous-corticales dans un contexte d'épilepsie sont évocatrices des hamartomes (*tuber*) d'une sclérose tubéreuse de Bourneville. Les anomalies encéphaliques associées de la maladie sont principalement les nodules sous-épendymaires, volontiers calcifiés et en hyposignal T2 et l'astrocytome à cellules géantes satellite d'un trou de Monroe (fig. 4.3).



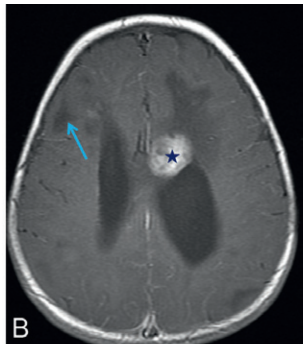


Fig. 4.3
Hamartomes en hypersignal T2 (A →), hyposignal T1 (B →). Maladie de Bourneville avec astrocytome à cellules géantes (★).

Chez le jeune et l'adulte

Très fréquemment, chez les sujets migraineux, on retrouve quelques hypersignaux punctiformes sous-corticaux de la substance blanche en FLAIR et T2 (fig. 4.4).

Les lésions de la maladie de Behçet, vascularite récidivante de cause inconnue, sont fréquemment thalamopédonculaires (fig. 4.5). Des hypersignaux FLAIR et T2 sus-tentoriels, semblables à ceux de la SEP, peuvent être observés. Ils sont parfois associés à des manifestations hémorragiques, des thromboses veineuses. Les signes cliniques de la maladie sont les signes oculaires (panuvéite), l'aphtose bipolaire, l'hypergie cutanée, les arthralgies et les signes digestifs.

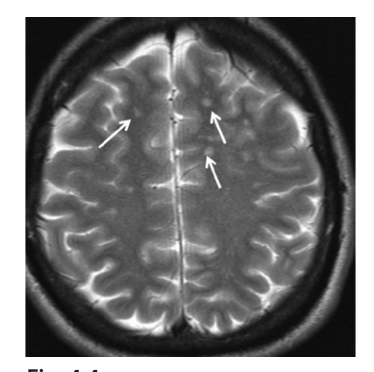


Fig. 4.4
Migraine.



Fig. 4.5
Maladie de Behçet.

Chez le sujet âgé

Il s'agit généralement de lésions liées à une atteinte de la microcirculation (ou micro-angiopathie) lors d'une HTA (fig. 4.6), d'une dyslipidémie, d'une angiopathie amyloïde (fig. 4.7). Elles sont souvent associées à des microsaignements en particulier au cours de l'angiopathie amyloïde. Les lésions sont séparées de la paroi ventriculaire par un fin liseré de parenchyme et associées à des lésions sous-corticales, ce qui les distingue des hypersignaux rencontrés dans les affections inflammatoires (fig. 4.8).

Les lésions secondaires multiples peuvent se traduire par des petites lésions en hypersignal disséminées. Elles doivent être évoquées dès qu'on a la notion d'un contexte néoplasique. Leur rehaussement après injection fait évoquer le diagnostic (fig. 4.9).

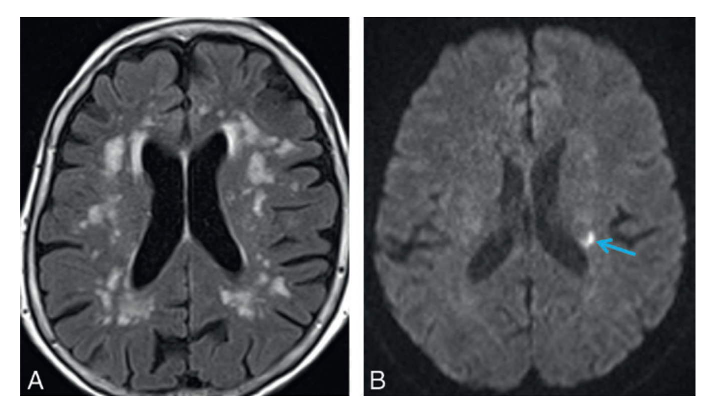


Fig. 4.6
Leucopathie par micro-angiopathie typique en FLAIR (A). Accident ischémique récent asymptomatique (B).

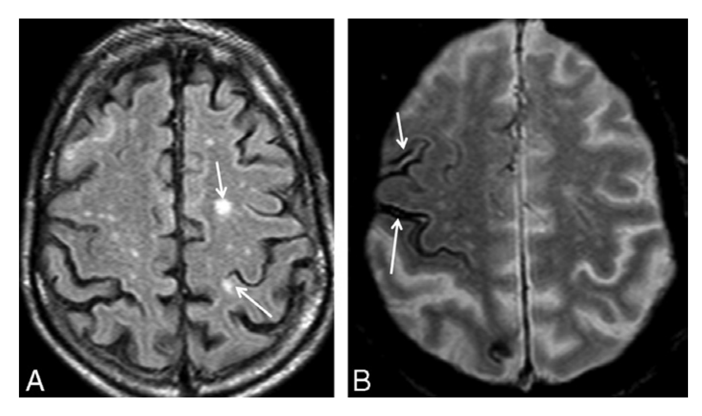


Fig. 4.7
Angiopathie amyloïde avec hypersignaux FLAIR (A) et saignements sous-arachnoïdiens en T2 EG (B).

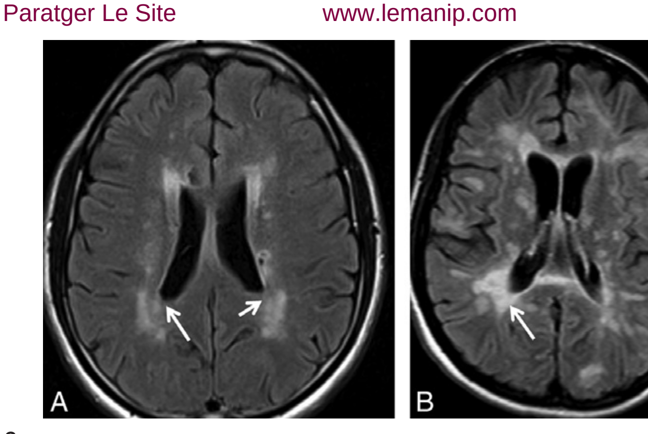
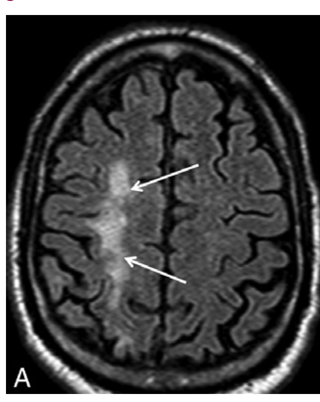


Fig. 4.8
Atteinte de la microcirculation (A) : intervalle de parenchyme entre ventricule et lésion. SEP (B) : lésions jouxtant le ventricule.

Fig. 4.9
Miliaire métastatique en T2 (A) et après injection (B).

Attention

Devant des lésions punctiformes d'un centre ovale, à la jonction deux tiers/un tiers entre ligne médiane et cortex, associées à une évolution clinique progressive, il faut penser à l'ischémie jonctionnelle unilatérale (fig. 4.10) et éliminer en urgence une sténose carotidienne primitive ou interne homolatérale pré-occlusive par écho-Doppler, ARM ou angioscanner.



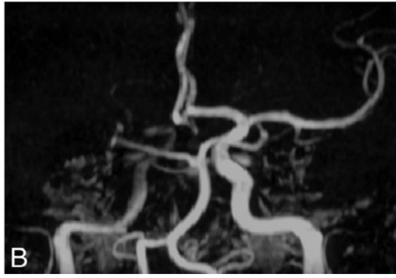


Fig. 4.10
Lésions unilatérales (A). Ischémie jonctionnelle droite, liée à une sténose carotidienne responsable d'une hypovascularisation (B).

Après un traumatisme, il peut s'agir de lésions axonales diffuses. Un hyposignal T2 EG associé à ces hypersignaux, argument supplémentaire pour le diagnostic, traduit l'existence de microsaignements, liés à des arrachements des veines de la substance blanche profonde. Chez un patient ayant des troubles de la natrémie, il peut s'agir d'une myélinolyse extrapontine (association à un hypersignal T2 et FLAIR de la protubérance et des noyaux gris centraux). S'il existe des facteurs de risque veineux, une atteinte parenchymateuse au cours d'une thrombose veineuse doit être évoquée et l'exploration doit comprendre une ARM veineuse injectée. Enfin, il faut savoir qu'autour des valves de dérivation ventriculaires peuvent se développer des lésions de gliose en hypersignal.

LÉSIONS CONFLUENTES ÉTENDUES SYMÉTRIQUES

Elles sont essentiellement d'origine métabolique ou toxique. Là encore, il ne faut pas méconnaître les leucopathies vasculaires (fig. 4.11) ou une SEP très évoluée (fig. 4.12), dont les lésions majeures peuvent atteindre la quasi-totalité de l'encéphale.
À tous les âges, devant les lésions bilatérales et symétriques, il faut penser à des lésions toxiques, compliquant, selon le contexte, une radiothérapie (évolution sur plusieurs années), une chimiothérapie, notamment par méthotrexate par voie intrathécale (fig. 4.13), une intoxication au monoxyde de carbone (CO) compliquée de nécrose des pallidums à la phase séquellaire. Rarement, on peut observer des hypersignaux diffus de la substance blanche chez les patients ayant une thyroïdite d'Hashimoto ou une hypothyroïdie, lors d'intoxication à l'héroïne ou la cocaïne, lors d'une maladie de Whipple. En cas de symptomatologie d'hypertension intracrânienne, la présence d'un hypersignal périventriculaire signe la résorption transépendymaire (fig. 4.14) et nécessite un geste de dérivation en urgence (de plus en plus, à l'heure actuelle, une ventriculocisternostomie).

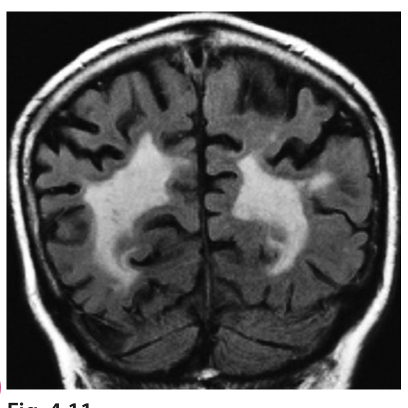


Fig. 4.11
Leucopathie vasculaire.

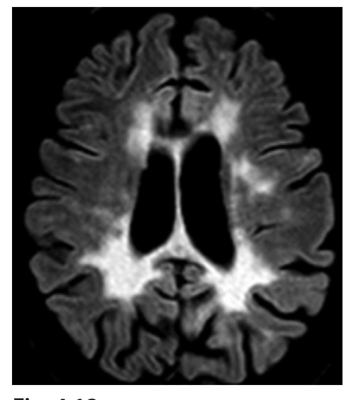


Fig. 4.12
SEP évoluée.

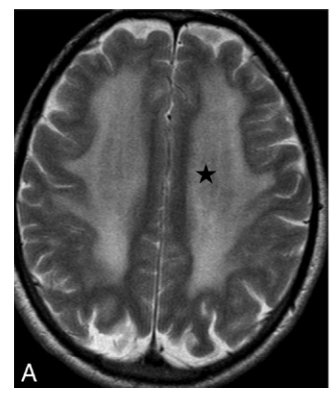


Fig. 4.13
Leucopathie (★) après chimiothérapie et radiothérapie en T2 (A) et FLAIR (B).



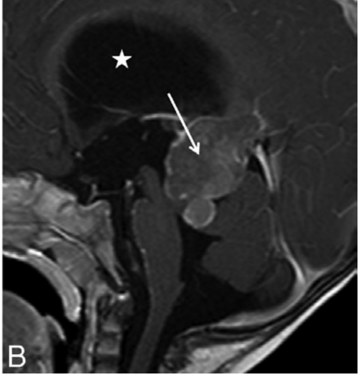


Fig. 4.14
Importante hydrocéphalie (★) avec résorption transépendymaire (A) liée à une tumeur pinéale (B).

Chez l'enfant et l'adulte jeune

Il s'agit plus souvent de lésions dysmyélinisantes. On évoque, en l'absence de facteurs favorisants particuliers, une atteinte métabolique comme :

- une maladie de Canavan (pic de NAA élevé en spectroMR), d'Alexander (lésions frontales) surtout s'il existe une macrocéphalie associée de Pelizaeus-Merzbacher (fig. 4.15) ;
- une leucodystrophie métachromatique ou, plus rare, orthochromatique (fig. 4.16) : atrophie associée, touche l'enfant mais aussi l'adulte, détérioration neurologique et décès ;
- une adrénoleucodystrophie : prédominance postérieure, prise de contraste des berges lésionnelles ;
- une glycogénose : atteinte associée ou de la fosse postérieure.

Très rare, une leucodystrophie de cause indéterminée appelée *myelinopathia centralis diffusa* – MCD (= *childhood ataxia with central nervous system hypomyelination* [CACH syndrome] = *vanishing white matter* [VWM]) est responsable de signes cérébellospastiques (trouble de la marche) et de troubles cognitifs progressifs, de gravité variable. Elle est exacerbée par des stress divers, et peut être diagnostiquée chez l'enfant ou l'adulte. Cette maladie génétique entraîne une nécrose progressive bilatérale et symétrique de la substance blanche (hypersignal T2, hyposignal FLAIR et T1) avec perte de la visibilité des parois ventriculaires, sans prise de contraste, sans atteinte des fibres en U, du cervelet, des faisceaux corticospinaux ou de la moelle.

Quand des images kystiques sont associées à la leucopathie, dans un contexte de macrocéphalie, il faut évoquer une leucodystrophie rare, la leuco-encéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux – MLC (consanguinité).

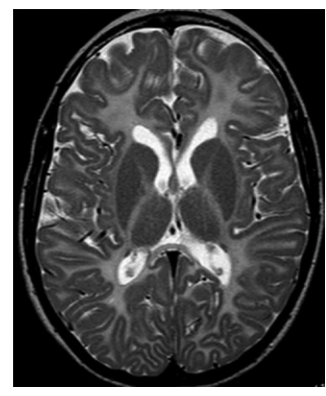


Fig. 4.15
Pelizaeus-Merzbacher : hypersignal de toute la substance blanche.

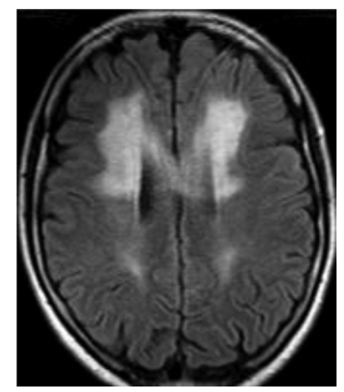


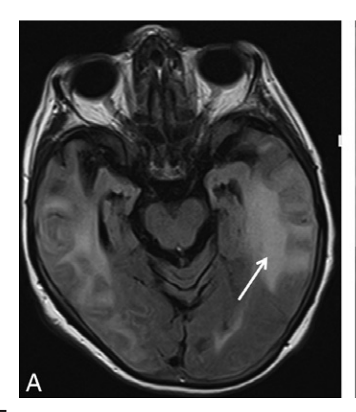
Fig. 4.16
Leucodystrophie orthochromatique.

Clichés du Dr M. Elmaleh-Berges, Hôpital Debré.

Toutes ces maladies ainsi que d'autres plus rares sont détaillées dans le chapitre 19, *Principales leucopathies de l'adulte*, p. 452

Devant les atteintes diffuses de l'adulte et du sujet âgé

Une fois la SEP éliminée, très souvent la leuco-encéphalopathie est due à l'évolution d'une maladie vasculaire, en particulier une hypertension artérielle (HTA). L'angiopathie amyloïde est à rechercher devant des saignements parenchymateux (*microbleeds*, hématomes lobaires) à prédominance périphérique (fig. 4.17) et sous-arachnoïdiens en T2 EG ou SWI. L'atteinte de la substance blanche peut devenir extensive, avec effet de masse.



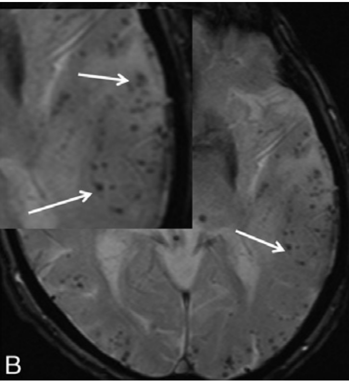


Fig. 4.17
Angiopathie amyloïde en FLAIR (A) et T2 EG avec *microbleeds* (B).

Plus rarement, il s'agit d'une vascularite ou d'un CADASIL *(cerebralautosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy)*. Les hypersignaux T2 et FLAIR de la capsule externe et, dans le cas du CADASIL, des pôles temporaux peuvent alors être associés à des petits hypersignaux punctiformes touchant les thalamus et les noyaux lenticulaires.
Les hypersignaux de la substance blanche chez le patient immunodéprimé peuvent poser des problèmes diagnostiques (encadré 4.1).

Encadré 4.1

Hypersignaux T2 et FLAIR de la substance blanche et VIH+

- Encéphalite VIH : hypersignal discret, mal limité, symétrique, frontal, T1 normal, pas de prise de contraste, atrophie associée à un stade tardif (fig. 4.18).
- LEMP : asymétrique, début postérieur et sous-cortical, hyposignal T1, hypersignal périphérique sur le B1000 de la diffusion (front de démyélinisation), atteinte des fibres en U, prise de contraste possible, pic de lactates en spectroscopie, évolution très rapide, PCR JC positive (sang, LCS), immunodépression majeure (fig. 4.19 et 4.20).

- Syndrome de restauration immune (ou IRIS : *immune reconstitution inflammatory syndrome*) avec deux présentations :
  - soit encéphalite VIH sévère traduisant la rechute ou l'apparition de phénomènes infectieux ou auto-immuns, liés surtout à la baisse très rapide de la charge virale plasmatique ± l'augmentation des lymphocytes CD4+ après instauration de traitements antirétroviraux en association (cART) ;
  - soit exacerbation d'une infection opportuniste dont les plus fréquentes sont cryptococcose, tuberculose, CMV, toxoplasmose (fig. 4.21).
- Encéphalite à T8 : patients surtout africains, contrôlés sur le plan immunovirologique, ou en interruption de traitement ou lors d'un IRIS, encéphalite aiguë et méningite lymphocytaire à prédominance de lymphocytes CD8+, prise de contraste périvasculaire radiaire centrifuge (fig. 4.22).
- Lymphome, possibles plages en hypersignal FLAIR et T2 non rehaussées, avec augmentation de la choline et parfois des lactates en spectroscopie (fig. 4.23).

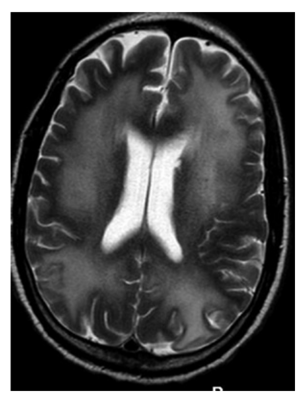


Fig. 4.18
Encéphalite VIH.

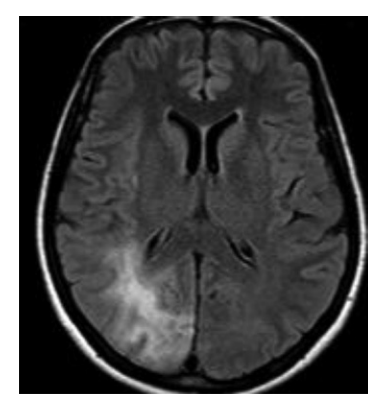
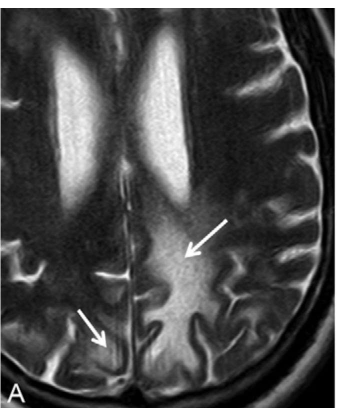
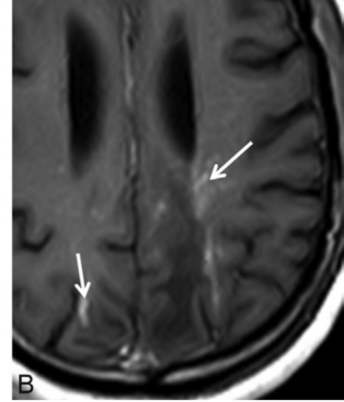


Fig. 4.19
LEMP.





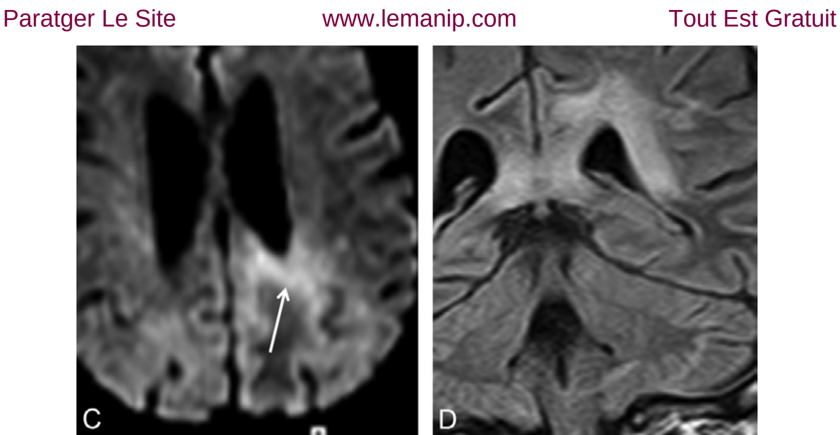


Fig. 4.20
LEMP. Hypersignal T2 (A) et FLAIR (D), prise de contraste (B) du front de démyélinisation visible en diffusion (C).

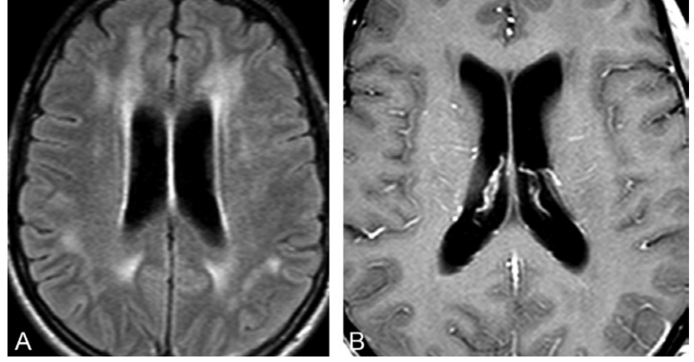


Fig. 4.21
Encéphalite à T8 (A) avec la prise de contraste radiaire périventriculaire très évocatrice (B).

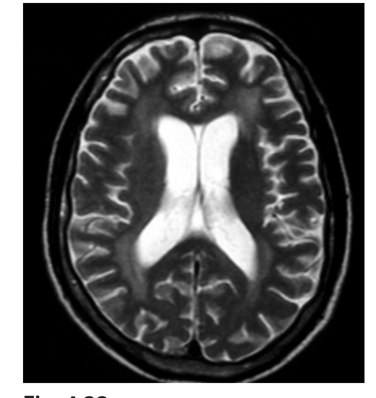


Fig. 4.22
Encéphalite à T8 IRIS.

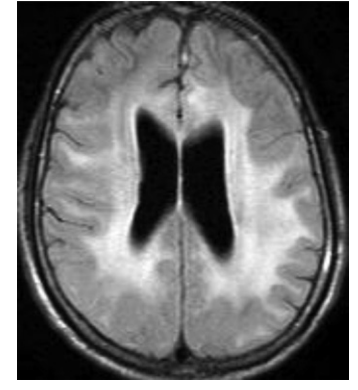


Fig. 4.23
Lymphome diffus.

Chez les patients séropositifs pour le VIH présentant des troubles cognitifs avec une substance blanche d'aspect normal, la spectroscopie (voxel positionné dans le centre ovale frontal droit ou gauche) montrant un rapport Cho/Créat > 1,3 à écho long apporte des arguments forts pour une encéphalite VIH (fig. 4.24).

En dehors des affections vasculaires et de SEP, ces hypersignaux peuvent être réactionnels (inflammation autour d'une valve de dérivation). Il peut s'agir d'une séquelle – traumatisme, accident vasculaire, inflammation, infection, chirurgie, radiothérapie… (fig. 4.25 et 4.26) – évoquée lors de l'interrogatoire ou devant les signes associés (saignement, craniotomie…).

Certaines tumeurs (astrocytomes de bas grade infiltrants, lymphomes intravasculaires) donnent des lésions de la substance sans effet de masse. Les prises de contraste peuvent être discrètes. La diffusion, la perfusion, la spectroRM sont indispensables dans le bilan étiologique.

Il faut également évoquer l'infection chez le sujet immunocompétent, même si celle-ci est volontiers associée à une atteinte concomitante de la substance grise : herpès, varicelle, rarement paludisme (qui associe aux hypersignaux des micro-infarctus corticaux avec des microsaignements, et une atteinte en hypersignal FLAIR et T2 du

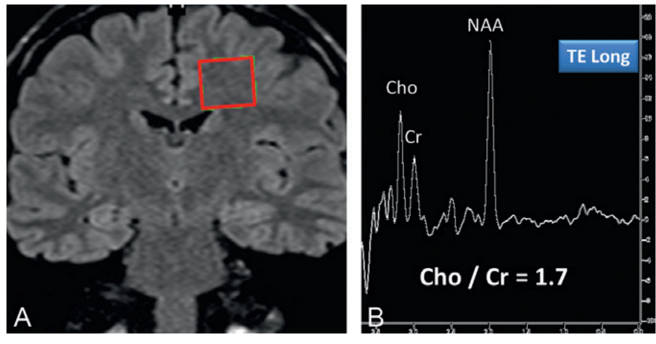


Fig. 4.24
SpectroMR VIH. Possible encéphalopathie VIH si Cho/Cr > 1,3.

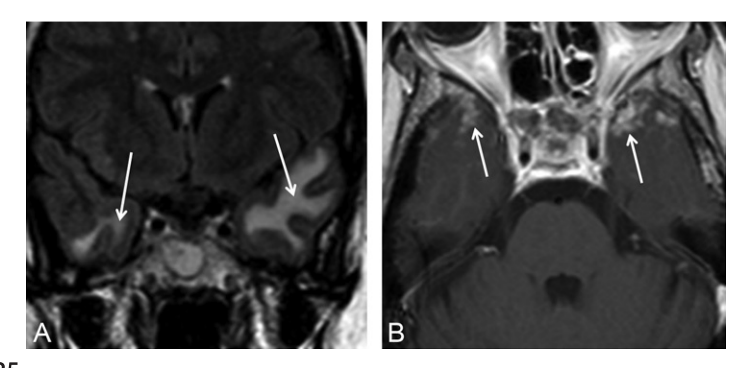
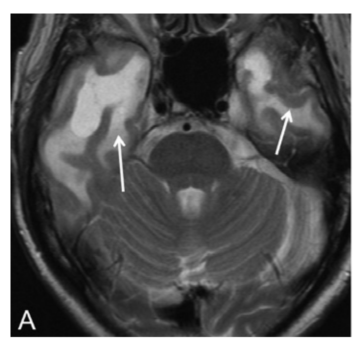


Fig. 4.25
Inflammation après radiothérapie (cavum) en FLAIR (A) prenant le contraste (B).



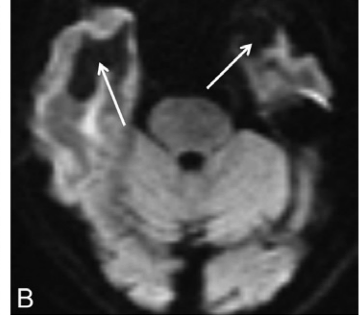


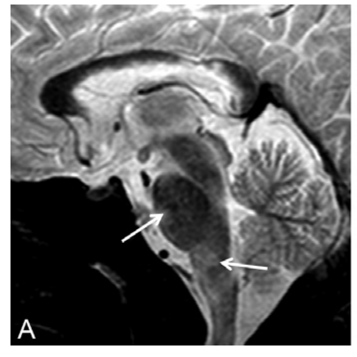
Fig. 4.26
Nécrose parenchymateuse 3 ans après radiothérapie en T2 (A) et diffusion (B).

splénium du corps calleux). Devant une lésion en hypersignal T2 ou FLAIR, la réalisation d'une séquence en T2 EG ou SWI apporte souvent des arguments diagnostics décisifs.

LOCALISATIONS OU TERRAINS PARTICULIERS

Hypersignaux T2 et FLAIR du corps calleux

Outre la SEP (fig. 4.27), ou plus rarement une autre inflammation comme une ADEM, une maladie de Lyme, on évoque une lésion ischémique dans le territoire cérébral postérieur ou des lésions axonales compliquant un traumatisme crânien grave. Ces hypersignaux peuvent être réactionnels à un corps étranger, notamment à une valve de dérivation ventriculaire, se voir au cours d'une hydrocéphalie ou après dérivation d'une hydrocéphalie ancienne (aspect crénelé) (fig. 4.28). Dans des contextes particuliers, cette localisation fait évoquer une complication vasculaire de la drépanocytose (embols graisseux), d'un paludisme, ou rarement un syndrome de Susac (vascularite cérébrale associée à une surdité, des télangiectasies au fond d'œil)



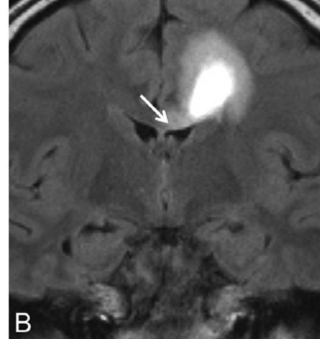


Fig. 4.27
SEP évoluée (A). Poussée (B).

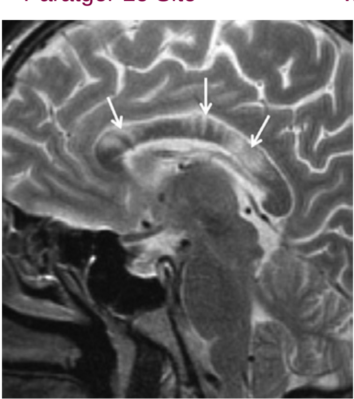


Fig. 4.28
Modifications post-valve.

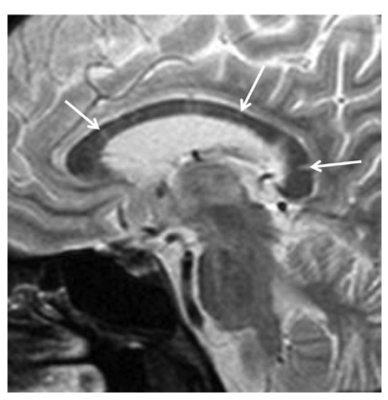
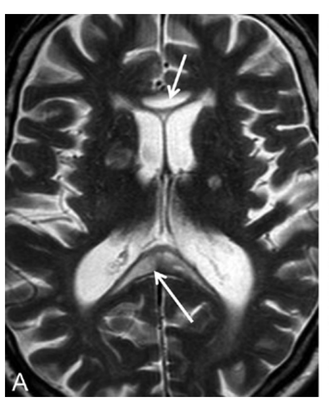


Fig. 4.29
Maladie de Susac.



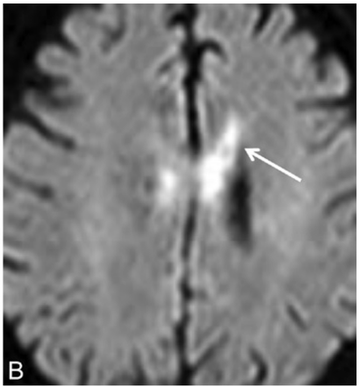


Fig. 4.30
Marchiafava-Bignami en T2 (A) et diffusion (B).

(fig. 4.29). Chez un patient alcoolique, il peut s'agir d'un syndrome de Marchiafava-Bignami et il faut rechercher un hypersignal en diffusion du corps calleux (fig. 4.30). Enfin, rarement, ces hypersignaux, régressifs touchant le splénium du corps calleux s'observent dans les 15 jours suivant un état de mal épileptique, lors d'un traitement par les anti-épileptiques, ou lors de certaines atteintes médicamenteuses comme les intoxications au métronidazole (Flagyl®). On note dans ce cas l'atteinte associée des noyaux dentelés. Les dilatations des espaces périvasculaires du corps calleux sont rares. Enfin chez l'enfant, il faut évoquer les atteintes métaboliques et en particulier l'adrénoleucodystrophie, la leucodystrophie métachromatique.

Hypersignal T2 du faisceau pyramidal

Cet hypersignal signe la dégénérescence du faisceau pyramidal. Celle-ci, appelée dégénérescence wallérienne, est consécutive à une lésion en amont de l'hypersignal

(tumeur, accident vasculaire, encéphalite de Rasmussen, etc.). À la phase aiguë, on détecte cette anomalie sous forme d'un hypersignal sur la séquence en diffusion (B1000) (fig. 4.31).

L'hypersignal FLAIR et T2 apparaît secondairement associé à une atrophie du pédoncule cérébral homolatéral et, de façon plus discrète, de l'hémisphère cérébelleux controlatéral (voir fig. 3.27), à cause des lésions des faisceaux de connexion fréquemment associées.

Cette dégénérescence peut être liée à l'atteinte directe du motoneurone au cours d'une sclérose latérale amyotrophique (SLA). L'hypersignal est alors souvent bilatéral (fig. 4.32) et associé à une atrophie et à un hyposignal cortical de la circonvolution frontale ascendante, située en avant du sillon rolandique. On reconnaît ce sillon grâce à sa morphologie en « oméga ».

Fig. 4.31
Hématome entraînant une dégénérescence wallérienne, en hypersignal diffusion, sans traduction en FLAIR.

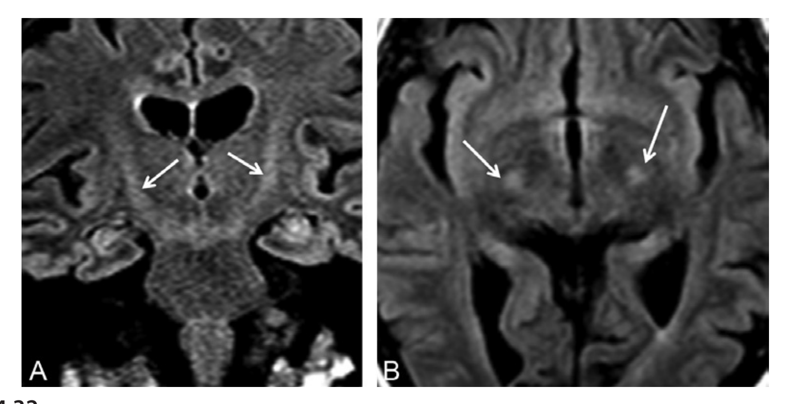


Fig. 4.32
SLA. Hypersignal du faisceau pyramidal, bilatéral.

Cet hypersignal est également observé dans certaines atteintes métaboliques comme la leucodystrophie métachromatique, la maladie de Krabbe, l'adrénoleucodystrophie (au cours de laquelle les lésions peuvent prendre le contraste), la maladie de Pelizaeus-Merzbacher (voir fig. 4.15). Ces maladies, détectées chez l'enfant, sont du domaine du spécialiste. Enfin, rarement, cet hypersignal sur le trajet du faisceau pyramidal est détecté au cours d'une maladie de Biermer.

Hypersignal unilatéral hémisphérique

Chez un enfant, associé à une atrophie progressive et une épilepsie, il faut évoquer l'encéphalite de Rasmussen (fig. 4.33).
Un hypersignal FLAIR et T2 extensif d'un hémisphère, associé à des microsaignements, doit faire évoquer une vascularite primitive du SNC.

Hypersignal T2 des pédoncules cérébelleux moyens

Devant une lésion bien limitée, arrondie, chez l'adulte jeune, le premier diagnostic à évoquer est celui de sclérose en plaques (SEP) dont c'est une localisation fréquente. Moins fréquemment, il s'agit d'une autre inflammation (ADEM, maladie de Behçet). Dans un contexte de néoplasie, il faut penser à une toxicité médicamenteuse. L'atteinte est alors bilatérale. Les médicaments en cause sont la ciclosporine A, l'Ara-C. Les autres causes métaboliques d'atteinte bilatérale sont la maladie de Wilson (voir ci-après), la cirrhose, les hypoglycémies et la myélinolyse osmotique, qui interrompt les faisceaux transpontiques et entraîne leur dégénérescence. On retrouve enfin ces hypersignaux au cours des hérédodégénérescences (ataxies spinocérébelleuses) (fig. 4.34) et du syndrome de l'X fragile (enfant, retard mental, ataxie, grandes oreilles).

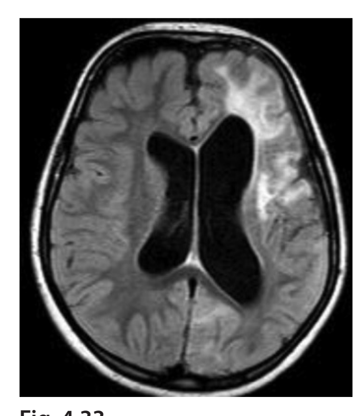


Fig. 4.33
Rasmussen.

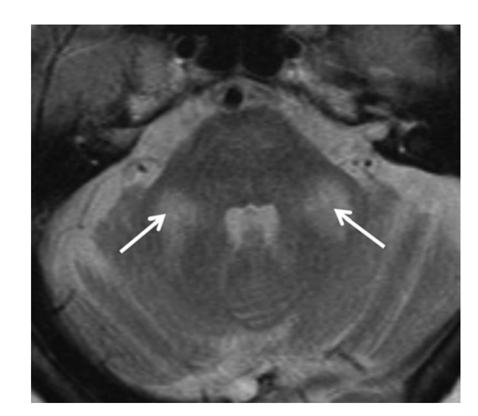


Fig. 4.34
Ataxie spinocérébelleuse

Hypersignal T2 de la protubérance

Les causes les plus fréquentes, notamment chez le sujet âgé, sont la leucopathie liée à une atteinte de la microcirculation (leucoaraïose du pont) (fig. 4.35) et la dilatation des espaces périvasculaires (ou de Virchow-Robin).

Dans un contexte de correction rapide d'hyponatrémie, il faut évoquer la myélinolyse osmotique (ancienne myélinolyse centropontique) (fig. 4.36), qui peut être associée à des hypersignaux sus-tentoriels de la substance blanche.

Chez la femme jeune enceinte, dans un contexte fébrile, un diagnostic doit être éliminé ou confirmé en urgence : la rhombencéphalite listérienne. En général, les lésions prennent le contraste et, au stade aigu, il peut exister un effet de masse. Les autres rhombencéphalites (à entérovirus notamment) sont beaucoup plus rares.

L'hérédodégénérescence (ataxie) spinocérébelleuse et la maladie de Wilson, que nous avons déjà évoquées, peuvent être responsables d'hypersignaux T2 centroprotubérantiels. Ils sont associés au cours de la maladie de Wilson à des hypersignaux T2 des pédoncules, épargnant les noyaux gris et donnant une image en «tête de panda» très évocatrice.

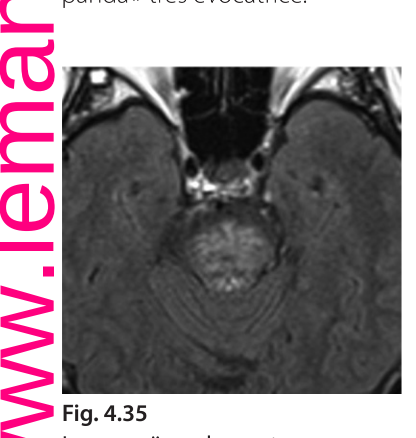


Fig. 4.35
Leucoaraïose du pont.

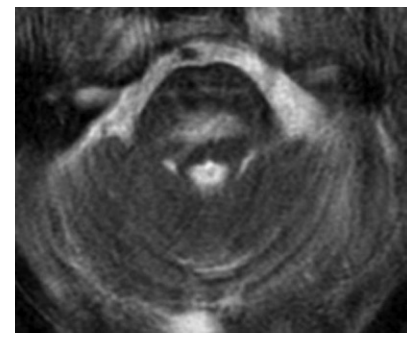


Fig. 4.36
Myélinolyse osmotique.

Hypersignal T2 du bulbe

Une ischémie dans le territoire de l'artère de la fossette latérale du bulbe entraîne un syndrome de Wallenberg (fig. 4.37) et doit faire éliminer une dissection vertébrale. On retrouve également des lésions inflammatoires (SEP) (fig. 4.38).

L'hypersignal de l'olive bulbaire fait évoquer une dégénérescence initialement hypertrophique, liée à une lésion responsable de myoclonies du voile du palais interrompant le circuit olivo-dentato-rubral (triangle de Guillain-Mollaret) (fig. 4.39) qui unit le noyau dentelé (ND) au noyau rouge (NR) et à l'olive bulbaire (OB) controlatéraux, en passant par le faisceau tegmental (FT), les pédoncules cérébelleux inférieur (PCI) et supérieur (PCS) (fig. 4.40).

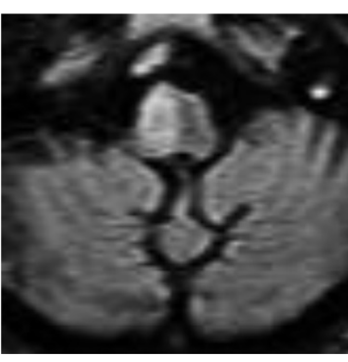


Fig. 4.37
AVC.

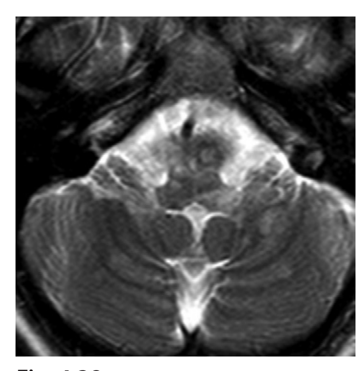


Fig. 4.38
SEP.

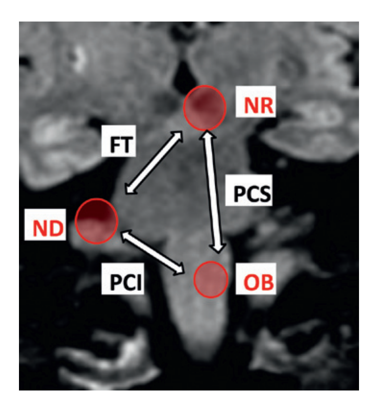
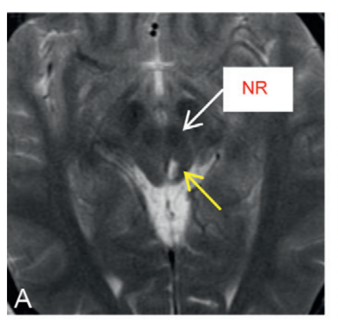
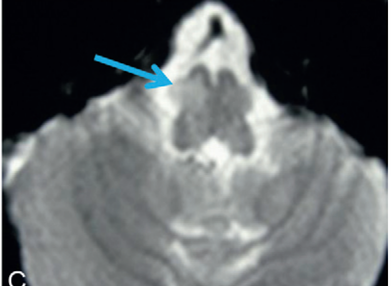


Fig. 4.39
Schéma du triangle de Guillain-Mollaret.





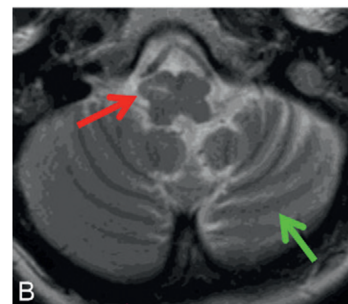


Fig. 4.40
Lésion pédonculaire G ➔ (A). Hypersignal de l'OB ➔ controlatérale G ➔ (B), hypertrophique 3 ans auparavant ➔ (C).

Hypersignal T2 cérébelleux

Les hypersignaux cérébelleux exclusifs sont décrits dans la cérébellite de la varicelle, qui donne des calcifications séquellaires (sus- et sous-tentorielles), et également dans le syndrome CLIPPERS (d'individualisation récente, probablement d'origine immunitaire), traduit par des petits hypersignaux FLAIR et T2 de la fosse postérieure prenant le contraste de manière punctiforme (fig. 4.41), associés à des lésions de la moelle épinière du même type.

Dans certaines intoxications à l'héroïne *(chasing the dragon)*, ces hypersignaux cérébelleux sont souvent associés à des lésions du faisceau pyramidal et de la substance blanche sus-tentorielle.

LÉSIONS D'ALLURE LIQUIDIENNE EN HYPERSIGNAL T2

Le premier diagnostic à évoquer est celui d'espaces périvasculaires dilatés (ou espaces de Virchow-Robin), soit physiologiques (majeure partie des cas, et alors le plus souvent hyposignal FLAIR), soit dans le cadre de maladies particulières. Le signal en FLAIR est alors variable.

Ces espaces sont parfois très volumineux, en particulier au vertex et dans le tronc cérébral (fig. 4.48 à 4.49).

Les étiologies des lésions liquidiennes et celles du rehaussement des espaces périvasculaires sont présentées ci-dessous.

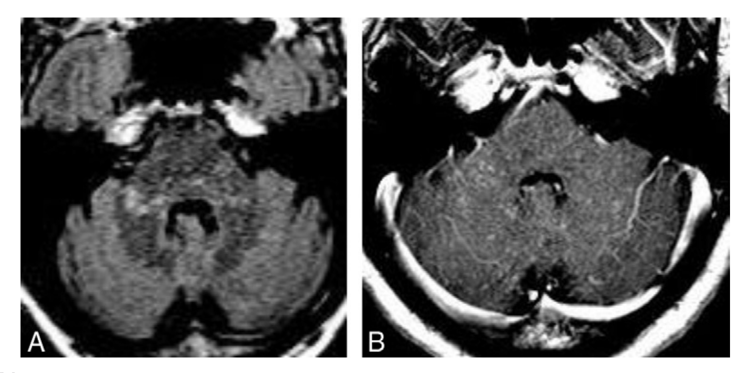


Fig. 4.41
CLIPPERS avec des hypersignaux punctiformes (A) prenant le contraste (B) de la fosse postérieure.

Étiologies des images liquidiennes intraparenchymateuses sans effet de masse important

- Élargissement des espaces périvasculaires de Virchow-Robin (fig. 4.42 à 4.49) :
  - physiologique essentiellement ;
  - atrophie importante ;
  - obstacle (oligodendrogliome) ;
  - cryptococcose ;
  - mucopolysaccharidose (localisation évocatrice : corps calleux) ;
  - rare : syndrome oculo-cérébrorénal (de Lowe), CADASIL ;
  - mégalencéphalies, hypomélanose de Hito.

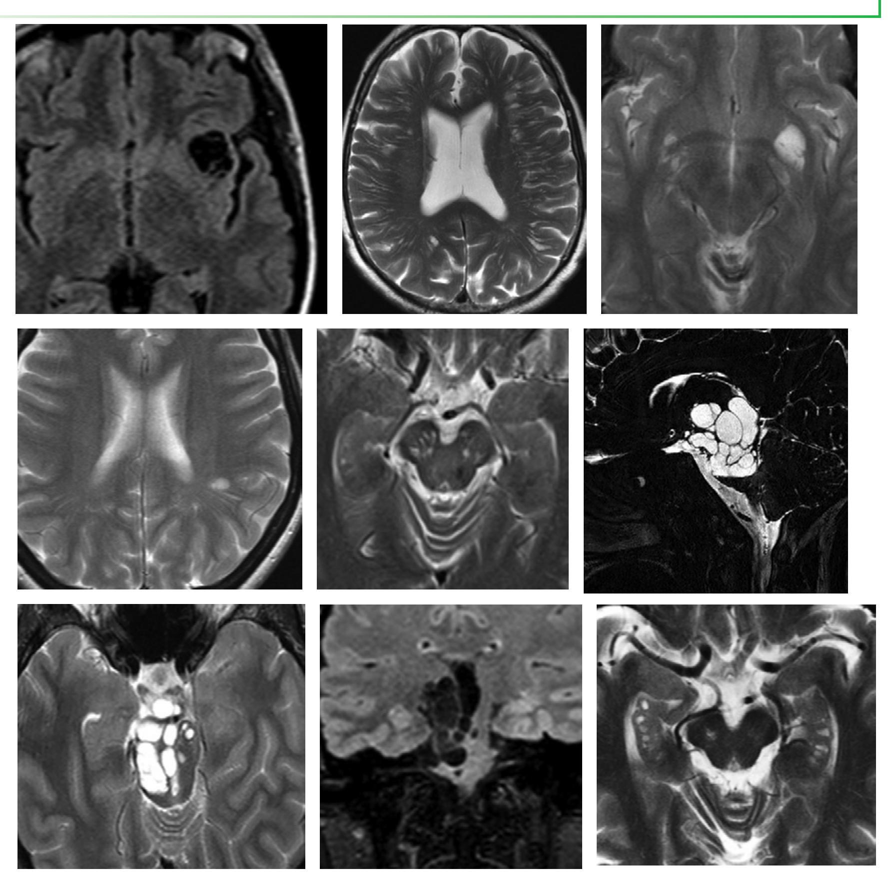


Fig. 4.42 à 4.50

4.42	4.43	4.44
4.45	4.46	4.47
4.48	4.49	4.50

- Séquelles :
  - traumatisme, intervention (cicatrice opératoire ou après ablation de valve de dérivation) ;
  - lacune (accident ischémique de la substance blanche profonde) ;
  - cicatrice d'inflammation (SEP, Susac, ADEM, etc.).
- Kystes développés au sein de fissures et paraissant intraparenchymateux :
  - kyste neuroglial (de la fissure choroïdienne ou autre siège) ;
  - kystes hippocampiques (vestiges embryonnaires) (fig. 4.50).

Étiologies des rehaussements après injection des espaces périvasculaires

- Infection et inflammation (extension de la leptoméningite) : méningite, neurosarcoïdose, tuberculose et, plus rarement, histiocytose (tige pituitaire épaissie), maladie de Wegener (par le biais d'une vascularite), CLIPPERS (fig. 4.41), maladie de Susac.
- Infiltration tumorale : gliome, lymphome intravasculaire, métastase, méningiomatose (lésion cortico-sous-corticale calcifiée liée à une prolifération de vaisseaux et de cellules méningo-endothéliales).
- Mélanose neurocutanée (phacomatose rare, naevus cutanés et lésions mélanocytiques des leptoméninges et du parenchyme).
- Atteintes vasculaires : vascularite, angiopathie amyloïde, angéite granulomateuse (sténoses intracrâniennes multiples).

LÉSIONS EN ISO/HYPOSIGNAL T2 ET FLAIR

LÉSIONS ISO-INTENSES AU CORTEX (ISOSIGNAL)

Il s'agit d'hétérotopies de substance grise qui peuvent être nodulaires ou laminaires (donnant un aspect en double cortex) (fig. 4.51 et 4.52).

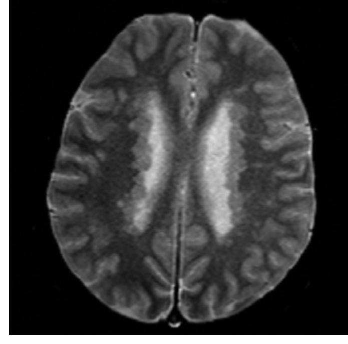


Fig. 4.51
Hétérotopies de substance grise.

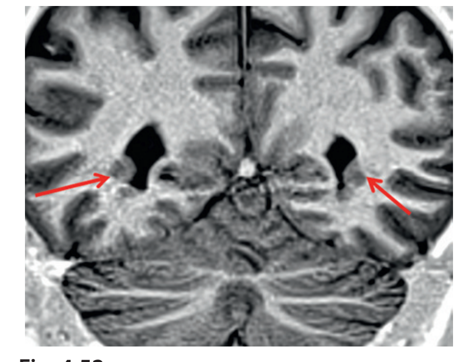


Fig. 4.52
Hétérotopies de substance grise.

LÉSIONS EN HYPOSIGNAL PROFOND T2 EG ET SWI

Rarement isolées dans la substance blanche, elles seront traitées dans le sous-chapitre 4.2.

4.2. Lésions des substances blanche et grise

LÉSIONS EN HYPERSIGNAL T2 ET FLAIR

L'étiologie la plus fréquente étant l'accident ischémique artériel, la première notion à préciser est la topographie de cette lésion. Nous distinguerons deux situations : la lésion siège dans un territoire artériel ou non. Dans la discussion étiologique, la prise de contraste de la lésion et son type seront également des éléments orientant le diagnostic étiologique.

LA LÉSION SIÈGE DANS UN TERRITOIRE ARTÉRIEL

Certains points cliniques et le détail des territoires vasculaires sont développés dans le chapitre 14 p. 400). Des précisions sur l'évolution du signal du sang et l'œdème peuvent être consultées dans le chapitre 2 (encadré p. 38-39).

Toute manifestation neurologique brutale fait rechercher un accident vasculaire

L'IRM va confirmer le diagnostic, préciser l'âge, le territoire et l'étendue de l'infarctus, rechercher des signes d'hémorragie intralésionnelle et participer au bilan étiologique. Ces données d'imagerie, associées aux résultats de l'examen clinique, orientent la prise en charge thérapeutique.

Diagnostic d'accident ischémique cérébral (AIC) récent

Il est fait sur la séquence en diffusion. Dans le tissu ischémié, la diffusion est restreinte, à cause de l'œdème cytotoxique. La lésion est en hypersignal sur les séquences en B1000 et B2000 (utilisée en 3T) et en hyposignal sur la cartographie ADC, généralement dès la première heure. Cette anomalie de signal peut être retardée si la lésion est corticale, de petite taille, lacunaire ou dans la fosse postérieure. Elle peut être encore non détectable si l'IRM est faite très précocement par rapport à la survenue des signes cliniques (fig. 4.53). Cette anomalie de signal persiste en moyenne 10 jours. L'hypersignal FLAIR ou T2 dû à l'œdème apparaît de façon retardée par rapport à la diffusion. Une lésion en hypersignal B1000 non visible en FLAIR est donc très récente et *a priori* dans les délais de la thrombolyse (fig. 4.54). Ce détail est très utile lorsque la datation du début des signes cliniques est vague (accident du réveil). Un fin liseré cortical périlésionnel en hypersignal T1 est fréquent après quelques heures et traduit une transformation hémorragique minime. Les hétérogénéités locales du champ magnétique dues au sang sont responsables très précocement d'un aspect « feuilleté » en T1, plus tardivement d'un hypersignal. Le saignement est en hyposignal en T2 EG et entraîne un aspect hétérogène de la lésion en B1000 à la phase aiguë.

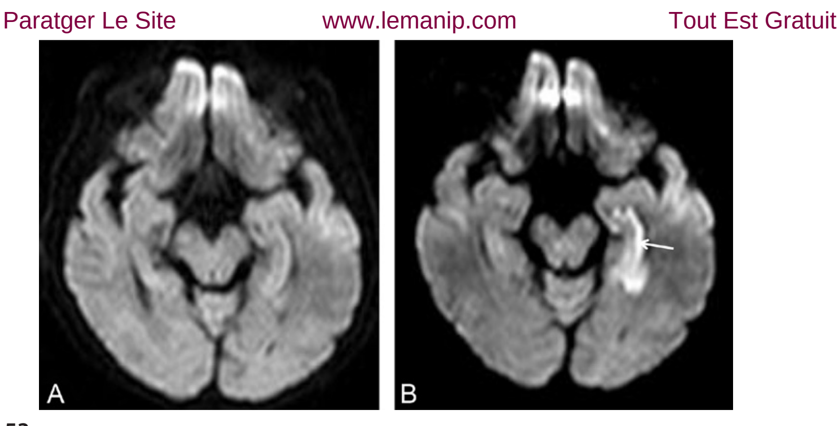


Fig. 4.53
HLH droite brutale B1000 à 2 h (A) et à 24 h (B).

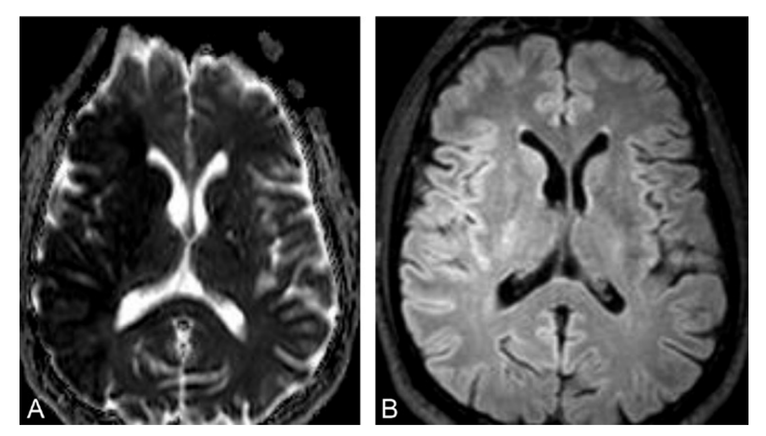


Fig. 4.54
Hémiplégie gauche brutale à 2 h 30. ADC bas (A), FLAIR quasi normal (B).

La séquence de perfusion n'est pas systématique mais réalisée soit lorsqu'il existe un doute avec une tumeur, soit lorsqu'il existe une discordance entre signes cliniques majeurs et territoire ischémié minime en diffusion. De façon schématique, la zone hypoperfusée à ADC normal est la zone de *mismatch*.

Cette perfusion permet d'évaluer l'étendue du territoire hypo- ou non perfusé et d'orienter la conduite thérapeutique (thrombolyse intraveineuse, intra-artérielle, geste endovasculaire…).

Bilan étiologique

L'ARM TOF centrée sur le polygone recherche une obstruction ou une sténose serrée artérielle. Si le sujet est jeune, sans facteurs de risque vasculaires, en particulier avec

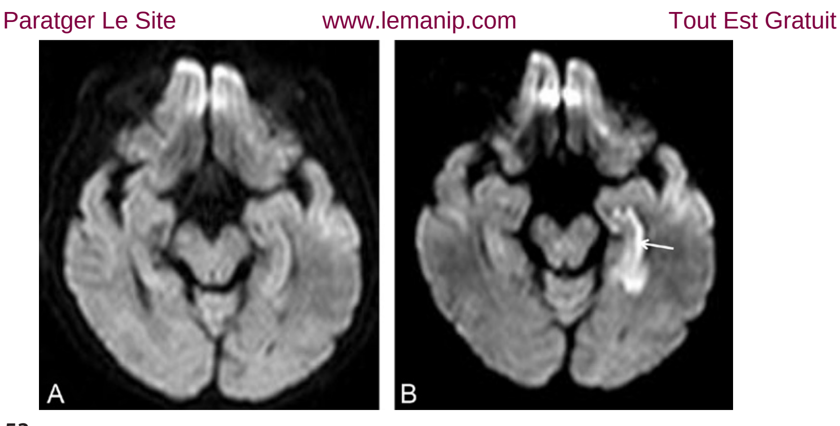


Fig. 4.53
HLH droite brutale B1000 à 2 h (A) et à 24 h (B).

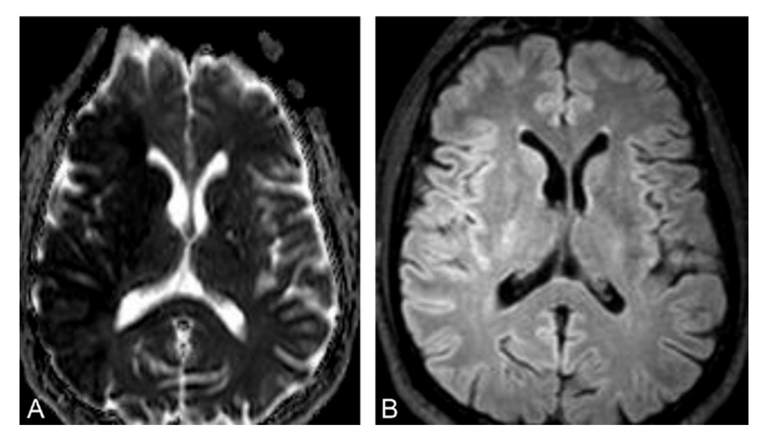


Fig. 4.54
Hémiplégie gauche brutale à 2 h 30. ADC bas (A), FLAIR quasi normal (B).

La séquence de perfusion n'est pas systématique mais réalisée soit lorsqu'il existe un doute avec une tumeur, soit lorsqu'il existe une discordance entre signes cliniques majeurs et territoire ischémié minime en diffusion. De façon schématique, la zone hypoperfusée à ADC normal est la zone de *mismatch*.
Cette perfusion permet d'évaluer l'étendue du territoire hypo- ou non perfusé et d'orienter la conduite thérapeutique (thrombolyse intraveineuse, intra-artérielle, geste endovasculaire…).

Bilan étiologique

L'ARM TOF centrée sur le polygone recherche une obstruction ou une sténose serrée artérielle. Si le sujet est jeune, sans facteurs de risque vasculaires, en particulier avec

des antécédents traumatiques, il faut penser à la dissection carotidienne ou vertébrale, en fonction du territoire atteint, et compléter l'exploration cérébrale par des coupes cervicales axiales T1 avec suppression de graisse, à la recherche d'un hématome périvasculaire (voir fig. 7.158).
L'ARM des vaisseaux supra-aortiques peut être réalisée dans le même temps, surtout en cas de non-visualisation d'une carotide ou d'une vertébrale sur les coupes d'ARM TOF (voir fig. 7.154 et 7.155). Elle permet un bilan vasculaire plus large. Elle peut être insuffisante dans le bilan des causes emboligènes (pas d'étude correcte de la crosse aortique), dans l'appréciation du retentissement hémodynamique d'une sténose ou pour la gradation précise d'une sténose carotidienne (surévaluation possible en cas d'athérome calcifié). Un angioscanner, un EDC des vaisseaux du cou et intracrâniens sont donc parfois réalisés en complément de cette ARM.

Présentations des AIC

Lésions ischémiques multiples

Elles font évoquer :

- si elles siègent dans le même territoire : une cause emboligène à partir d'un vaisseau supra-aortique (athérome, geste endovasculaire, dissection), une vascularite ;
- si elles siègent dans des territoires différents : une cause emboligène cardiaque, aortique (crosse de l'aorte), une complication d'un geste endovasculaire avec cathétérisme difficile (multiples embols), une vascularite, des dissections multiples.

Elles peuvent traduire une atteinte des petits vaisseaux ou micro-angiopathie, complication de l'HTA, du diabète en particulier.
Un bilan biologique avec étude complète de la coagulation permet parfois de retrouver une hémoglobinopathie ou un trouble de la crase sanguine.
Parmi les causes rares d'AIC multiples, on peut citer :

- le syndrome de Sneddon, associant des AIC multiples à un livedo réticulaire ;
- le CADASIL, maladie génétique entraînant des ischémies à répétition et une démence progressive avec une leucopathie touchant en particulier les lobes temporaux ;
- les anoxies dans le territoire vertébrobasilaire traduites parfois par une cécité corticale due à un épisode de bas débit d'origine cardiaque, une complication ischémique lors d'une artériographie vertébrale ou au cours d'un syndrome hémolytique et urémique (SHU), en particulier chez l'enfant (atteinte associée de la partie postérieure du tronc et du bras postérieur des capsules internes) ;
- les ischémies bithalamiques liées à l'atteinte de l'artère de percheron (attention, il peut s'agir aussi d'une thrombose veineuse profonde).

Lésions jonctionnelles (fig. 4.55)

Les régions entre deux territoires artériels (dernier pré) sont mal vascularisées et vulnérables aux épisodes de bas débit locaux (sténose carotidienne), les bas débits généraux (arrêt cardiaque) donnant plus volontiers une ischémie corticale et des noyaux gris centraux.

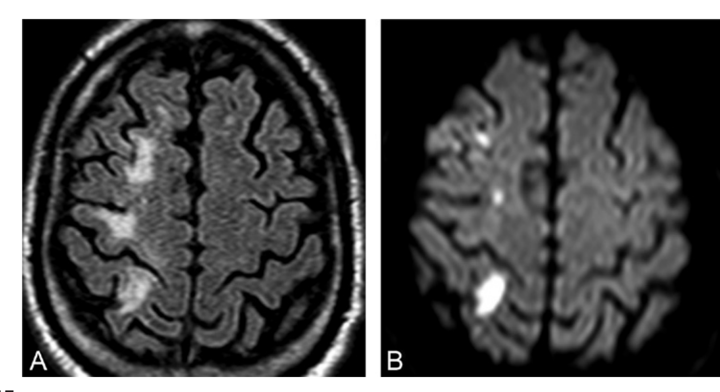


Fig. 4.55
Accident jonctionnel ACM-ACA en FLAIR (A) et diffusion B1000 (B).

Certaines affections touchant le gris et le blanc, à cause de leur symptomatologie neurologique brutale, font évoquer un AIC

La diffusion normale redresse le diagnostic.

PRES

Cet acronyme de *posterior reversible encephalopathy syndrome* est devenu celui de *potentially reversible encephalopathy syndrome*.

Cette affection est évoquée devant un tableau d'apparition parfois brutale pseudo-ischémique associant des céphalées, une confusion, des troubles visuels, des crises d'épilepsie. Elle serait liée à une perturbation de l'autorégulation normale de la circulation cérébrale prédominant dans les régions postérieures avec deux conséquences possibles :

- hyperperfusion cérébrale, rupture de la BHE, extravasation, œdème vasogénique ;
- hypoperfusion cérébrale, vasoconstriction, œdème vasogénique.

Les lésions typiques sont pariéto-occipitales, cortico-sous-corticales, réversibles, avec un aspect pommelé multinodulaire, en hypersignal FLAIR et T2, sans restriction de la diffusion (fig. 4.56 et 4.57). Des atteintes plus rares des lobes frontaux, temporaux, des hémisphères cérébelleux, du tronc cérébral, de la substance blanche profonde ou encore unilatérales sont décrites. Des prises de contrastes, rares, sont possibles.

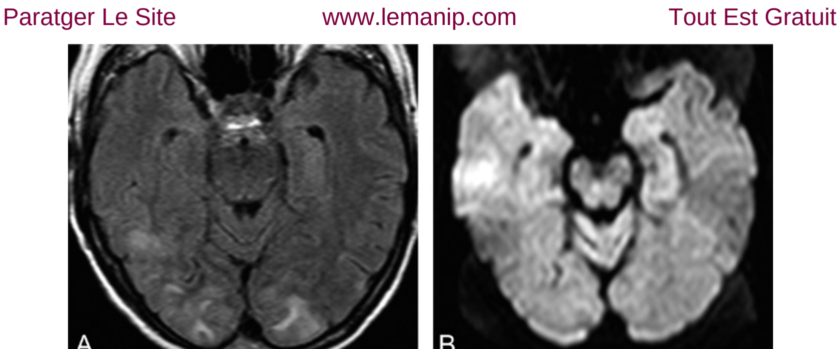


Fig. 4.56
PRES en FLAIR (A) et diffusion B1000 (B). Lésions occipitales.

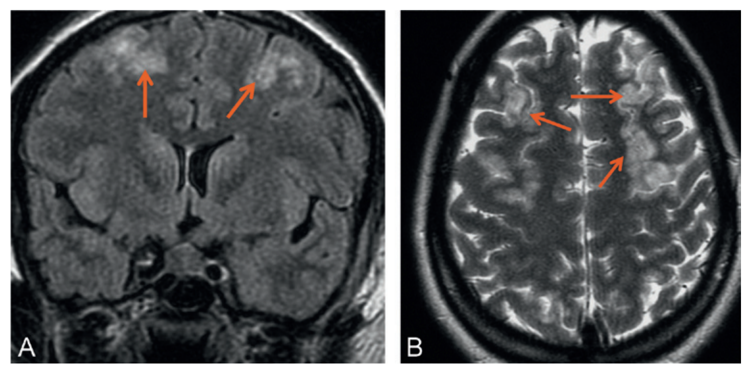


Fig. 4.57
PRES en FLAIR (A) et T2 (B). Localisation bifrontale des lésions. Éclampsie.

Étiologie des PRES

Les causes les plus fréquement rencontrées sont :

- les poussées d'HTA sévères ;
- l'éclampsie et la pré-éclampsie ;
- la prise de certains médicaments : ciclosporine, tacrolimus, cytarabine, cisplatine.

Plus rarement, elles compliquent :

- une infection, un choc septique : Gram +, TA subnormale ;
- une atteinte métabolique et endocrinienne :
  - carence en folates,
  - phéochromocytome, hyperparathyroïdie, hypercalcémie,
  - insuffisance rénale aiguë, hépatique ;
- une maladie de système ou auto-immune :
  - LED, sclérodermie, Wegener…
  - purpura thrombotique thrombocytopénique ;
- une transplantation de moelle osseuse ou d'organe solide.

MELAS *(mitochondrial myopathy encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes)*

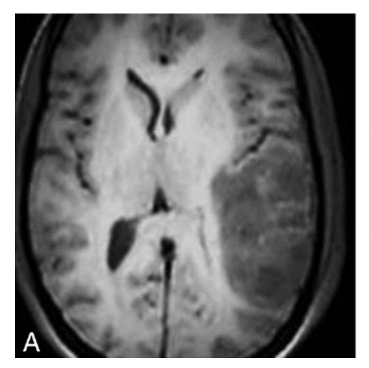
Il touche surtout le sujet jeune et fait partie des mitochondriopathies. Son évolution est émaillée d'épisodes neurologiques brutaux, évocateurs d'ischémie, qui se répètent et aboutissent à une dégradation majeure (cécité, surdité, déficits moteurs et sensitifs…). En IRM, les lésions sont essentiellement corticales, surtout occipitales, en hypersignal T2 et FLAIR mais sans anomalie de la diffusion.

LA LÉSION NE SIÈGE PAS DANS UN TERRITOIRE ARTÉRIEL

Elle a une topographie non spécifique

Infarcissement veineux profond ou superficiel

Le patient, le plus souvent une femme, présente des céphalées avec signes d'HTIC (œdème papillaire, diplopie horizontale…), des crises comitiales, des troubles de la conscience, un fébricule. Cette symptomatologie traduit le retentissement parenchymateux (œdème de stase, voire hématome) d'une thrombose veineuse (fig. 4.58). Ses principaux facteurs de risque sont : période périnatale, tabac, pilule, obésité, antécédents récents de ponction lombaire avec hypotension intracrânienne, troubles de la coagulation.



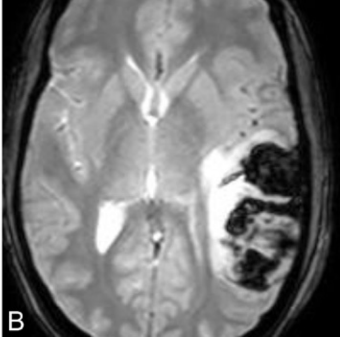


Fig. 4.58
Thrombose du sinus latéral gauche. Infarcissement temporal associant œdème et hémorragie en T1 (A) et T2 EG (B).

L'IRM recherche des signes directs de thrombose veineuse : hypersignal T1, FLAIR et diffusion d'un caillot dans un sinus veineux, défect ou absence de remplissage d'un sinus veineux sur l'ARM veineuse injectée, hyposignal d'une veine corticale sur les coupes T2 EG. Cette cause est à évoquer en priorité à cause de ses implications thérapeutiques.

Tumeur infiltrante

Les lésions gliales (oligodendrogliome, astrocytome de bas grade), les DNET, ou encore un pseudo-hamartome dans le cadre d'une NF1, même si elles se développent préférentiellement dans la substance blanche, peuvent toucher le gris et le blanc (fig. 4.59). La spectroIRM et la perfusion font partie de tout protocole d'exploration IRM

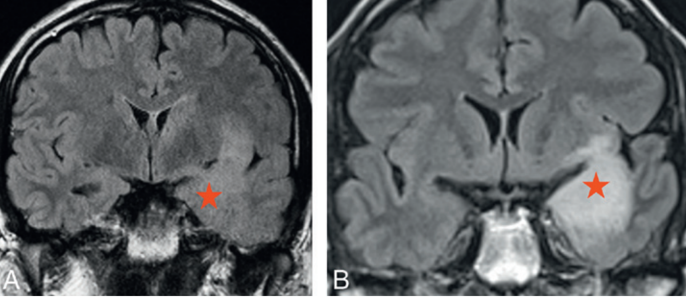


Fig. 4.59
Exemples de tumeur de bas grade infiltrante (★) en isosignal (A) et hypersignal (B) FLAIR.

Elle a une topographie particulière

Lésions temporales

Elles provoquent souvent des crises temporales.

Que la lésion soit uni- ou bilatérale, lorsque la symptomatologie est brutale, un diagnostic, constituant une urgence thérapeutique, doit être évoqué : l'encéphalite herpétique (fig. 4.60). Le patient présente un syndrome confusionnel, des troubles mnésiques, voire des crises d'épilepsie. La lésion est en hypersignal FLAIR, T2, avec à la phase aiguë une restriction de la diffusion. Elle prend le contraste de façon hétérogène, peut présenter des zones d'hyposignal T2 liées à une transformation hémorragique. Elle est fréquemment temporo-insulaire et peut s'étendre aux lobes frontaux, aux putamens.

D'autres étiologies sont plus rares dans cette localisation :

- les lésions post-radiques (cancer du cavum), qui prédominent sur la substance blanche, prennent le contraste et évoluent vers l'atrophie (fig. 4.61) ;
- les encéphalites limbiques peuvent être paranéoplasiques (cancer du poumon, lymphome, maladie de Hodgkin…), régressant après le traitement du cancer, mais également auto-immunes (fig. 4.62) ;
- l'intoxication au CO, qui associe typiquement à un degré variable une nécrose bilatérale des pallidums, des lésions extensives des hippocampes, du cervelet.

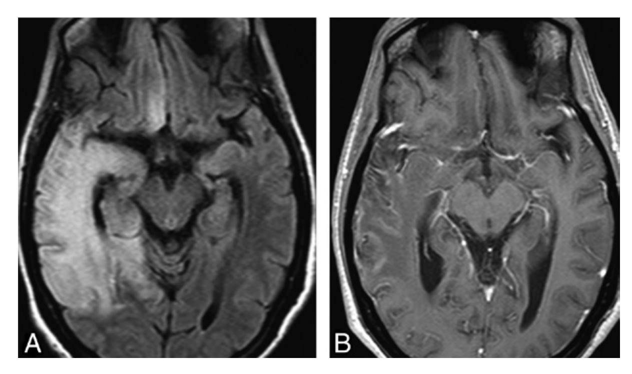


Fig. 4.60
Encéphalite herpétique en FLAIR (A) et T1 Gd (B).

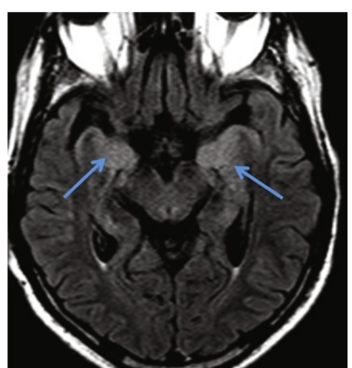


Fig. 4.61
Encéphalite limbique (→).

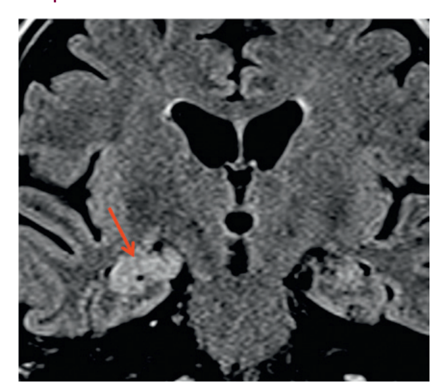


Fig. 4.62
Encéphalite auto-immune (→).

Citons enfin les rares encéphalopathies post-chirurgicales toxiques à l'aluminium, compliquant les interventions sur l'angle pontocérébelleux, et la syphilis.

Lésions extensives de la substance blanche, du cortex, des pallidums

Encéphalopathie anoxique : elle complique un bas débit prolongé (arrêt cardiaque par exemple) et est à évoquer en priorité (voir fig. 4.73).

Lésions localisées au pourtour de l'aqueduc et du V3

- Encéphalopathie de Gayet-Wernicke : les lésions en hypersignal T2 et FLAIR des parois du V3 et de la région péri-aqueducale prenant parfois le contraste, symétriques, sont très évocatrices (fig. 4.63). La triade clinique ataxie, confusion, troubles oculomoteurs est complète ou non. Ces anomalies liées à un déficit en vitamine B1 surviennent chez l'alcoolique chronique, mais également en cas de malabsorption (y penser au décours de chirurgie digestive, de vomissements incoercibles), de grève de la faim. Rarement, on note une atteinte corticale associée. Les tubercules mamillaires peuvent être pathologiques, en hypersignal FLAIR et T2, et prendre le contraste (de façon uni- ou bilatérale ; voir fig. 3.21), parfois isolée. Les lésions disparaissent dans la grande majorité des cas, très rapidement après instauration de la vitaminothérapie, ainsi que les signes cliniques.
- Paralysie supranucléaire progressive (PSP) : elle est évoquée chez un patient ayant un syndrome parkinsonien lorsque la lésion du pourtour de l'aqueduc est associée à une atrophie du mésencéphale (aspect typique, sur les coupes sagittales en « tête de pingouin » (voir figure 3. 23)).
- Intoxication au métronidazole (Flagyl®) : rare, elle associe aux lésions péri-aqueducales une atteinte des noyaux dentelés, du tronc cérébral (olive bulbaire, locus niger), parfois du corps calleux (hypersignal T2 et diffusion du splénium).
- Maladie de Whipple : elle donne des lésions du plancher du V3 et thalamo-hypothalamiques.

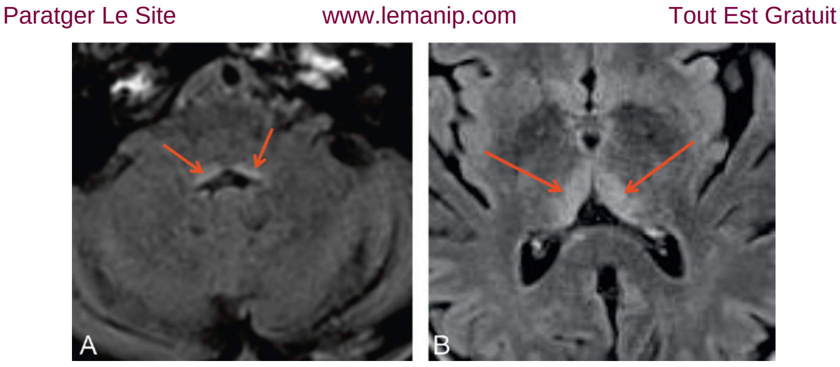


Fig. 4.63
Gayet-Wernicke. Atteinte péri-aqueducale et péri-V3 (→).

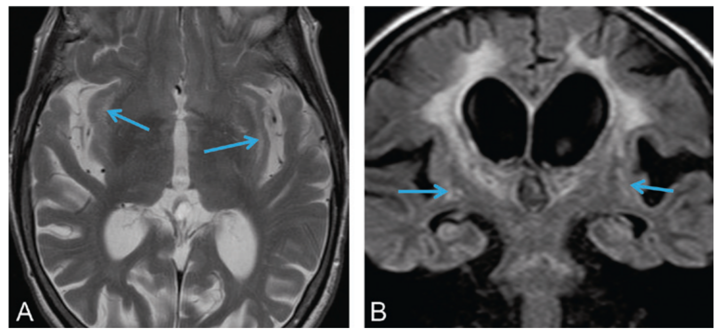


Fig. 4.64
MSA. Hypersignal T2 des capsules externes (→) en T2 (A) et FLAIR (B).

Lésions en hypersignal T2 des noyaux gris et du tronc cérébral : protubérance

Il faut toujours évoquer la myélinolyse osmotique (ou extrapontine), notamment dans un contexte de correction rapide d'une hyponatrémie ou chez le patient alcoolique. Atrophie multisystématisée (MSA) : l'hypersignal T2 et FLAIR de la capsule externe s'associe à une atrophie protubérantielle et à une image en croix de la protubérance *(hot cross bun sign)*, chez un patient ayant un syndrome parkinsonien (fig. 4.64, voir fig. 3.22). Ces anomalies se rencontrent également lors de la maladie de Wilson, au cours des encéphalopathies hypertensives, des hypoxies. Dans les causes rares, citons les mitochondriopathies (Leigh, Kearns-Sayre).

Lésions en hypersignal T2 des noyaux gris et de la substance blanche

- Encéphalites : West-Nile, EBV, japonaise, avec une atteinte diencéphalique fréquente.
- Paludisme : lésions pouvant atteindre le corps calleux, avec des micro-hémorragies nombreuses dans certaines formes graves.
- Encéphalite aiguë nécrosante, auto-immune provoquée par une infection virale (*Influenza*, herpès…) ;

Lésion parenchymateuse associée à une modification morphologique du cortex

Voir chapitre 3.

LÉSION EN HYPOSIGNAL T2 EG ET SWI

Le premier diagnostic à évoquer est l'hémorragie soit à la phase hyperaiguë (il existe un effet de masse si la lésion est volumineuse), soit surtout ancienne (dépôts d'hémosidérine), soit aiguë. Ses causes sont nombreuses :

- microsaignements (CMB ou *cerebral microbleed*) :
  - l'arrivée des séquences en susceptibilité magnétique a amélioré de façon spectaculaire leur détection et leur visualisation. Ces petites lésions en hyposignal de 2 à 10 mm de diamètre sont retrouvées essentiellement dans les pathologies vasculaires et dégénératives. La détection de CMB est importante, car leur nombre est inversement corrélé à la survie globale, au risque d'accident ischémique, aux performances cognitives. Ils se voient dans :
    - l'angiopathie amyloïde : CMB périphériques (fig. 4.65),
    - l'HTA : CMB centraux (fig. 4.66),
    - les embols d'origine cardiaque,
    - une complication de reperfusion (par exemple après pose de stent vertébral ou basilaire),
    - le CADASIL, la maladie de Fabry…,
    - la maladie d'Alzheimer (corrélation inverse entre nombre de CMB et performances cognitives) ;
  - il semble que la présence de plus de 4 CMB soit un facteur de risque de saignement lors des traitements anti-amyloïdes. Le bilan d'une démence doit donc comporter systématiquement des coupes en T2 EG ou SWI,
  - les autres causes de CMB sont :
    - les embols graisseux responsables des micro-hémorragies de la crise drépanocytaire (atteinte associée du splénium fréquente), rarement compliquant une fracture du fémur ;
    - les endocardites bactériennes,
    - certaines encéphalites hémorragiques (paludisme, encéphalite japonaise) ;
    - les micrométastases hémorragiques ;
- autres types de saignements : les séquelles de traumatisme (hématome intraparenchymateux, arrachements veineux associés aux lésions axonales diffuses) (fig. 4.67), les antécédents chirurgicaux, les séquelles de certaines encéphalites (herpès…), une vascularite, une cavernomatose : maladie généralement familiale, avec de nombreux cavernomes de taille variable, sous- et sus-tentoriels (fig. 4.68) ;
- de façon anecdotique, lors des gnathostomiases (Asie, Amérique du Sud), on peut mettre en évidence des lésions serpigineuses linéaires parfois hémorragiques.

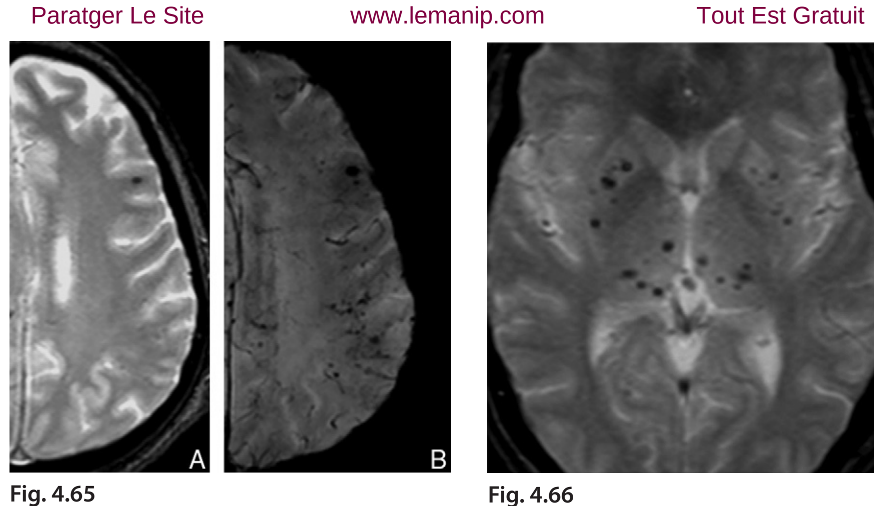


Fig. 4.65
Angiopathie amyloïde T2 EG (A) et SWI (B).

Fig. 4.66
HTA.

La deuxième gamme étiologique est celle des calcifications intraparenchymateuses. Leur signal est très variable : elles peuvent être en hyposignal T1 et T2, mais aussi en hypersignal T1 et T2. Elles sont rares dans la substance blanche et les plus fréquentes sont celles des globes pâles. Elles font évoquer :

- un syndrome de Fahr ;
- des séquelles d'infection (varicelle, cysticercose, toxoplasmose, tuberculose) : petites calcifications disséminées, difficiles à voir en T2 SE, parfois découvertes sur le T2 EG. Les petites calcifications des cysticercoses ou des tuberculoses sont souvent cortico-sous-corticales ;
- si elles sont juxtaventriculaires, ces calcifications font évoquer les nodules calcifiés de la maladie de Bourneville, ou des séquelles d'infection (toxoplasmose, rubéole congénitales) ;
- des lésions qui saignent de façon chronique (cavernome) ;
- une complication d'irradiation (calcifications parenchymateuses ou micro-angiopathie minéralisante) ;
- une tumeur calcifiée (oligodendrogliome, astrocytomes pilocytiques, métastases des cancers du côlon, de l'ovaire, des ostéosarcomes), mais il existe généralement un effet de masse ;
- l'invagination intraparenchymateuse d'un mégatronc basilaire calcifié est une autre source d'hyposignal T2, responsable d'une fausse image de tumeur du tronc cérébral. Celle-ci a les caractéristiques (voir p. 46-47) des lésions extra-axiales. Pour confirmer le diagnostic, on peut réaliser une ARM. Le TOF permet de voir les vaisseaux circulants et l'hypersignal de la thrombose anévrismale, l'ARM injectée peut être quasiment normale si l'anévrisme est thrombosé.

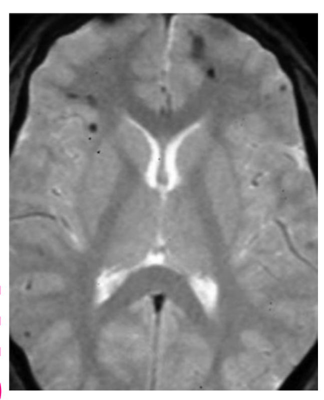


Fig. 4.67
Lésions post-traumatiques.

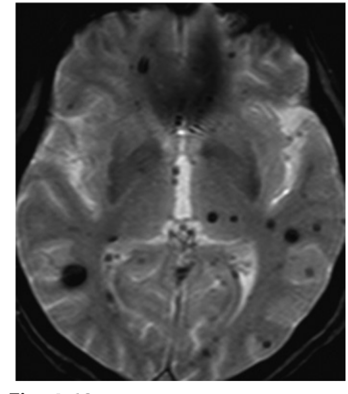


Fig. 4.68
Cavernomatose.

Un scanner sans injection est souvent utile pour confirmer la calcification.



Conseil

Devant une lésion parenchymateuse en hyposignal, un scanner sans injection est souvent utile pour préciser la nature de la lésion : calcification ou résidu d'hémosidérine.
Les lésions linéaires sous-corticales font évoquer un trouble du métabolisme ou du transport du fer, et se voient en cas de SEP évoluée, de SLA ou dans le cadre d'infections chroniques.

En dehors des dépôts d'hémosidérine et des calcifications, les lésions en hyposignal peuvent correspondre à :

- des dépôts de fer : ils expliquent l'hyposignal des locus niger (substance noire) décrit dans la maladie de Parkinson et certains Parkinson +, comme les MSA ;
- des lésions riches en mélanine (métastases de mélanome), en hypersignal T1 (fig. 4.69) ;
- des vaisseaux à flux rapide (artères, veines au sein d'une malformation artérioveineuse) ;
- des lacs sanguins comme typiquement ceux des télangiectasies du pont (voir fig. 7.170) ;
- des bulles d'air : elles forment des images arrondies, en hyposignal profond sur toutes les séquences, visibles essentiellement après intervention. Exceptionnellement, ce sont des embols gazeux (compliquant en particulier les gestes artériels, les ruptures de bulle d'emphysème, notamment lors des voyages en avion) ;

- du matériel chirurgical (coils, fragments métalliques…);
- les lésions linéaires sous-corticales font évoquer un trouble du métabolisme ou du transport du fer, et se voient en cas de SEP évoluée, de SLA ou dans le cadre d'infections chroniques.

LÉSIONS MILIAIRES

Les lésions sont en hypersignal T2 et hyposignal T1; elles prennent le contraste après injection. Les diagnostics les plus fréquents sont les métastases, en particulier celles du sein (fig. 4.70A), du poumon et les infections, en particulier les tuberculoses (fig. 4.70B), les toxoplasmoses (patient VIH+), les inflammations peu œdémateuses, comme certaines sarcoïdoses. En l'absence de prise de contraste, on évoque des séquelles d'AVC.

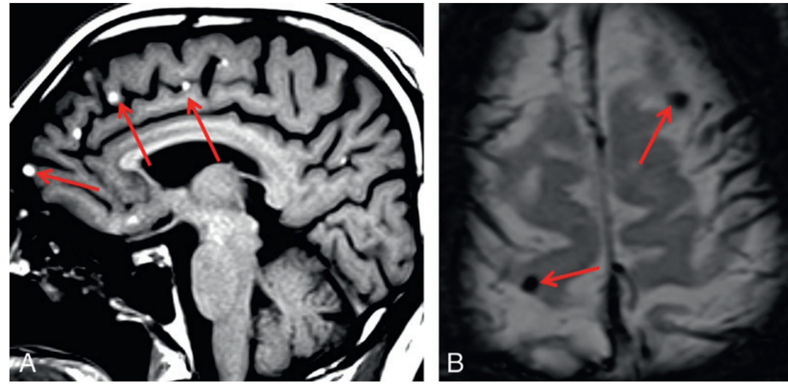


Fig. 4.69
Métastases de mélanome (→) en hypersignal T1 (A) et hyposignal T2 EG (B).

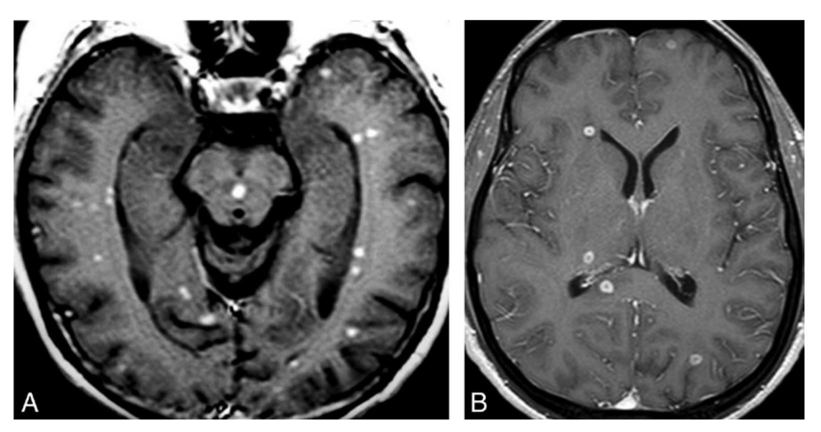


Fig. 4.70
Miliaires de cancer du sein (A) et tuberculeuse (B).

4.3 Lésions de la substance grise (cortex et noyaux gris)

NOTIONS ANATOMIQUES ET CLINIQUES ÉLÉMENTAIRES

Les noyaux gris, bilatéraux et symétriques, sont situés de part et d'autre de la ligne médiane.
À l'étage sus-tentoriel, on décrit les noyaux caudés, les noyaux lenticulaires, comprenant le putamen en dehors et le pallidum, ou globus pallidum, en dedans et les thalamus (fig. 4.71A).
Les locus niger (ou substance noire), comprenant la pars compacta en arrière, en hypersignal T1 et T2 relatif, et la pars reticulata en avant, en hyposignal T1 et T2, sont à la partie antéro-externe du pédoncule cérébral (fig. 4.71B). Les noyaux rouges, en arrière des locus niger, sont bien visibles sur les coupes T1 sagittales sous forme d'une zone en hyposignal pédonculaire (fig. 4.71C). Les noyaux sous-thalamiques ou corps de Luys sont à la jonction thalamopédonculaire (fig. 4.71D). Les noyaux dentelés sont dans les hémisphères cérébelleux.
Le terme *basal ganglia* désigne l'ensemble noyaux caudés et lenticulaires.
Le terme « noyaux gris centraux » (NGC) désigne basal ganglia + thalamus.
Le striatum est composé de noyaux caudés+putamen.
Ces noyaux gris ont un rôle important dans la réalisation des mouvements. Selon le noyau lésé, le patient présentera des mouvements anormaux (par exemple choréo-athétosiques dans les lésions du striatum), un syndrome extrapyramidal, un syndrome parkinsonien.

Attention

- Noyau lenticulaire = ● + ●
- Basal ganglia = ● + ● + ●
- Noyaux gris centraux = ● + ● + ● + ●
- Striatum = ● + ●
- Locus niger = ● + ●

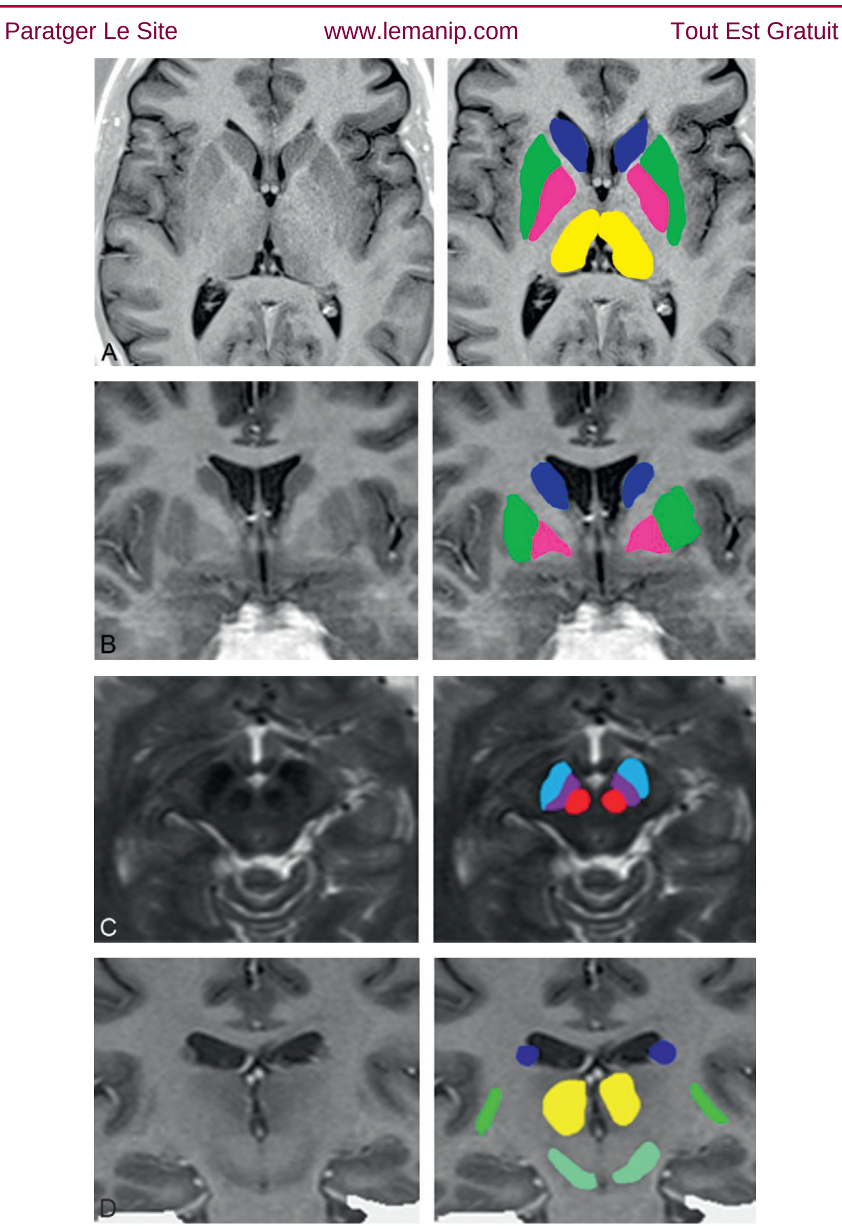


Fig. 4.71

Anatomie des noyaux gris

Coupes : axiales (A) et coronales (B) étudiant les noyaux gris sus-tentoriels ; axiales étudiant les noyaux gris pédonculaires (C) ; coronales étudiant les noyaux sous-thalamiques (D).

● Noyaux caudés ● Putamen ● Pallidum ● Thalamus ● Noyau rouge ● Pars reticulata ● Pars compacta ● Noyaux sous-thalamiques

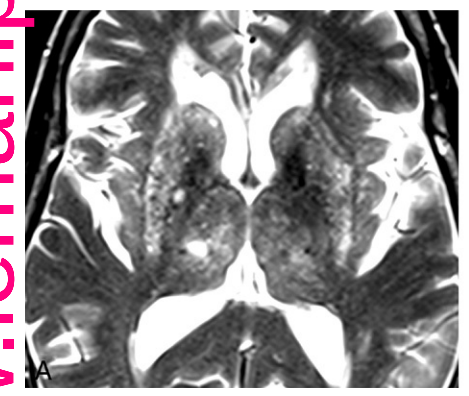
ATTEINTE EXCLUSIVE DES NOYAUX GRIS

ATTEINTE BILATÉRALE ET SYMÉTRIQUE EN HYPERSIGNAL T2 (ISO- OU HYPOSIGNAL EN T1, EN RÈGLE)

Ce sont les lésions les plus fréquentes ; les étiologies sont nombreuses. L'analyse est faite en fonction de la topographie de l'atteinte. Les lésions d'origine métabolique ou toxique sont généralement diffuses.

Atteinte globale des noyaux lenticulaires, caudés et thalamus

Les petites images d'allure lacunaire en hypersignal franc sont généralement des espaces périvasculaires dilatés.
Chez les patients âgés ayant des facteurs de risque vasculaires, elles peuvent s'associer à des images de microsaignement (fig. 4.72).



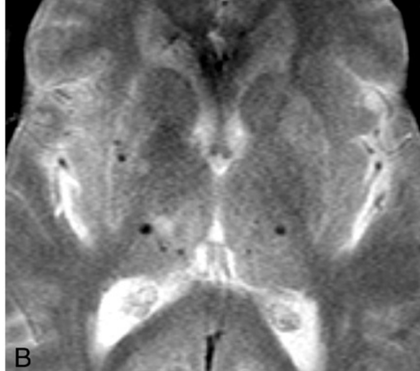


Fig. 4.72
Dilatation des espaces périvasculaires en T2 (A) et microsaignements en T2 EG (B).

Lésions ischémiques

Elles compliquent les hypoxies ou anoxies induites par les hypoperfusions cérébrales (arrêts cardiorespiratoires, noyades) et traduisent l'existence d'une encéphalopathie anoxo-ischémique (fig. 4.73). L'hypersignal T2 est associé à un hypersignal diffusion avec ADC bas à la phase aiguë. Ces hypoperfusions peuvent être chroniques et parfois associées à des atteintes jonctionnelles. Les vasculopathies rares sont représentées par le syndrome hémolytique et urémique (SHU), compliquant le plus souvent une infection à *Escherichia coli*. Il représente la principale cause d'insuffisance rénale aiguë chez les enfants âgés de 1 mois à 3 ans. Il est précédé d'une diarrhée généralement sanglante, de douleurs abdominales, de vomissements, de convulsions. L'atteinte au cours des vascularites infectieuses (herpès) ou du lupus est moins globale.

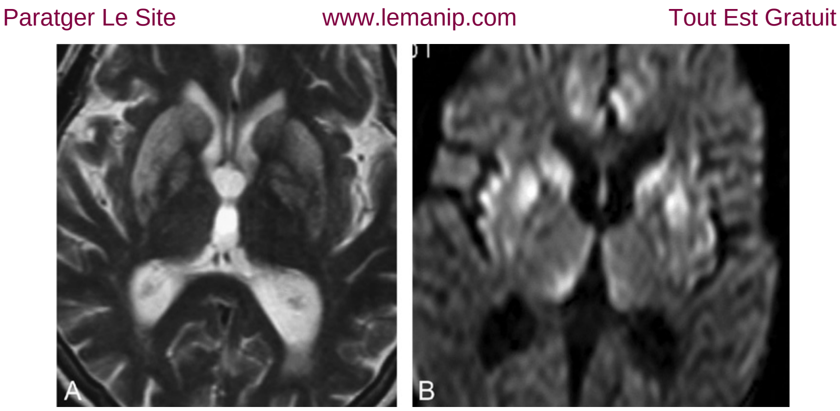


Fig. 4.73
Arrêt cardiaque. Anoxie. Lésions des noyaux gris en T2 (A) et diffusion (B).

Lésions d'origine toxique

Les lésions peuvent être d'origine toxique (intoxication au plomb ou saturnisme), compliquer certains traitements : chimiothérapies ; prise d'isoniazide, d'hexachlorophène, de disulfiram. Dans ce dernier cas, on note une atteinte associée des noyaux rouges et sous-thalamiques, alors que les thalamus restent normaux. Les drogues comme la cocaïne, l'héroïne ou la métamphétamine peuvent entraîner ce type de lésions.

Lésions d'origine métabolique

Les causes métaboliques les plus fréquentes sont la maladie de Wilson (fig. 4.74) qui est due à une surcharge en cuivre, les hypoglycémies sévères (fig. 4.75) et la myélinolyse osmotique ou extrapontine. Pour ces deux dernières, les lésions sont également en hypersignal sur la séquence de diffusion. Enfin, citons le SHU grave (voir plus haut).

Neurofibromatose de type 1 (NF1)

Au cours de la NF1, les hamartomes peuvent être localisés aux noyaux lenticulaires, caudés et aux thalamus (fig. 4.76).

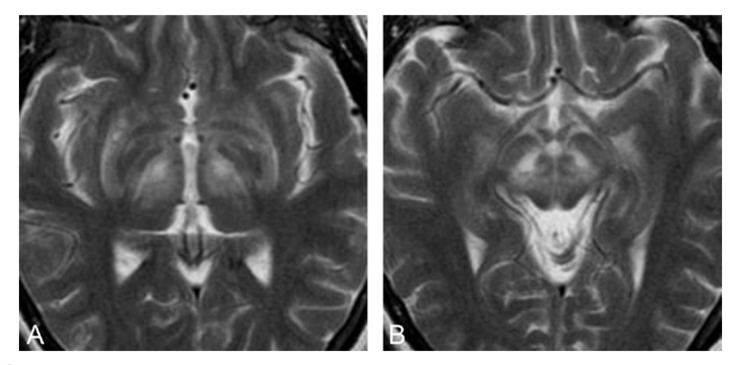


Fig. 4.74
Maladie de Wilson.

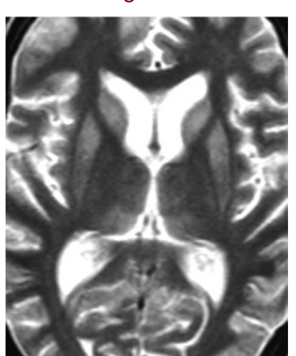


Fig. 4.75
Hypoglycémie sévère.



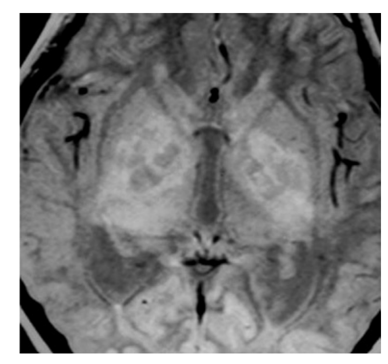


Fig. 4.76
Neurofibromatose de type 1.

Causes plus rares

Ce sont essentiellement des maladies métaboliques.

Hypersignal T2 des noyaux caudés, lenticulaires et des thalamus

- Mitochondriopathies (Maladie de Leigh, Kearns-Sayre, MELAS, MERRF, NARP) (fig. 4.77 et 4.78).
- Maladie de Sturge-Weber.
- Maladie des urines « sirop d'érable ».
- Acidurie glutarique de type I.
- Maladie de Canavan.
- Maladie d'Alexander.
- Leucodystrophie métachromatique.
- Syndrome de Reye (encéphalopathie à l'aspirine) qui entraîne une nécrose des NG, associée à une nécrose hippocampique, du claustrum, du striatum.
- Encéphalite virale (encéphalite japonaise…) et à mycoplasme.

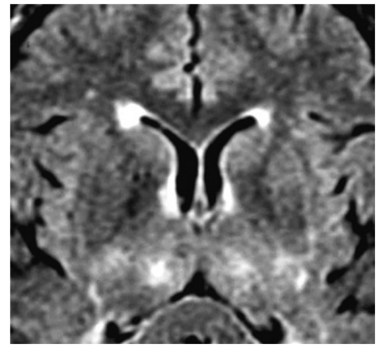


Fig. 4.77
MELAS.

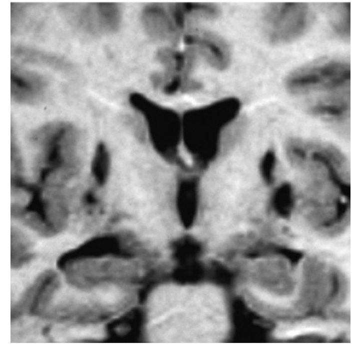


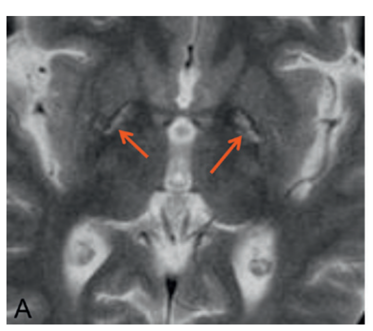
Fig. 4.78
NARP.

Lésions des putamens

Ces lésions sont observées lors des intoxications au méthanol (vin frelaté), au cyanure : hypersignal T1 avec souvent prise de contraste au cours des hyperglycémies (atteinte réversible, souvent unilatérale, parfois en hypersignal T1).

Lésions des pallidums

Leur atteinte est très évocatrice d'une intoxication au CO, au cours de laquelle on retrouve souvent des hypersignaux T2 de la substance blanche (fig. 4.79). On peut plus rarement évoquer une acidose méthylmalonique, une intoxication par des solvants.



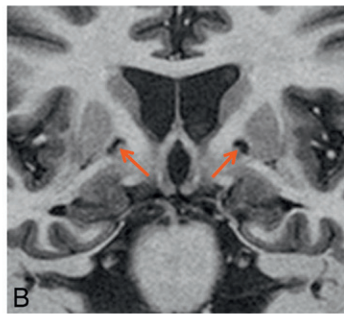


Fig. 4.79
Séquelles d'intoxication au CO (→) en T2 (A) et IR (B).

Lésions du striatum

Il faut toujours évoquer la maladie de Creutzfeldt-Jakob (fig. 4.80), notamment si les lésions sont en hypersignal en diffusion. Dans un contexte d'exploration de mouvements anormaux, quand il existe une atrophie associée des NC (le bord interne des cornes frontales devient convexe vers le dehors), il s'agit probablement d'une chorée de Huntington (forme juvénile).

Lésions thalamiques

Les lésions sont le plus souvent vasculaires. Elles sont soit artérielles par ischémie dans le territoire vertébrobasilaire, en particulier par occlusion de l'artère de Percheron, donnant une atteinte bilatérale (fig. 4.81), soit rarement, veineuses bilatérales, liées à une thrombose veineuse profonde. Chez l'alcoolique, ou après une intervention digestive, il peut s'agir d'un syndrome de Gayet-Wernicke (voir fig. 4.63).

Ces lésions thalamiques se rencontrent également lors des myélinolyses extrapontines, de certaines chimiothérapies. Enfin, citons l'infection à prion variant (ou Creutzfeldt variante), au cours de laquelle l'atteinte du pulvinar donne le signe de la crosse.

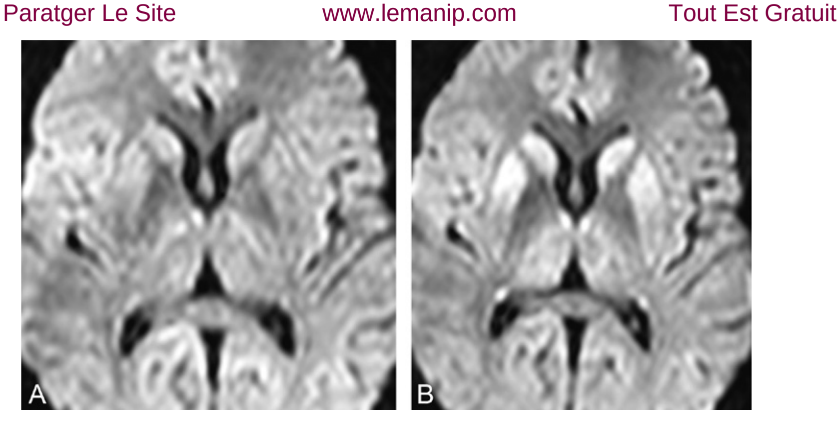


Fig. 4.80
Maladie de Creutzfeldt-Jakob débutante (A), puis après 3 mois d'évolution (B).

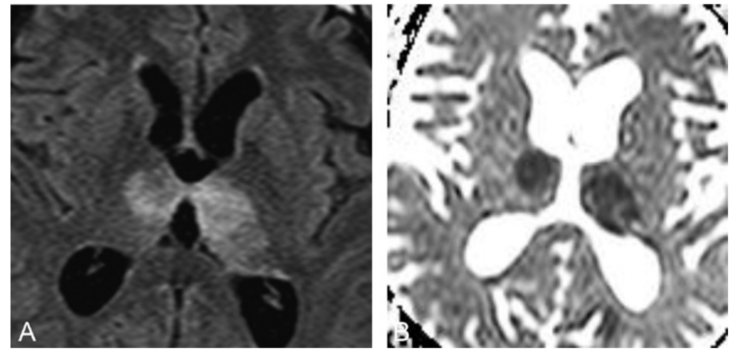


Fig. 4.81
Infarctus bithalamique récent en FLAIR (A). Restriction de la diffusion avec ADC bas (B).

Lésions des noyaux dentelés

L'hystiocytose est souvent responsable de lésions en hypersignal T1.
Dans la maladie de Wilson, on met en évidence des hypersignaux T2 des noyaux dentelés associés à des lésions thalamo-lenticulo-caudées.

ATTEINTE BILATÉRALE ET SYMÉTRIQUE EN HYPERSIGNAL T1 (ISOSIGNAL T2)

Ces lésions intéressent surtout les noyaux lenticulaires et/ou les thalamus. Leurs causes sont diverses.

Calcifications

Cause la plus fréquente, elles peuvent apparaître en hypersignal T1 et seront confirmées par un scanner ou une séquence en T2 EG ou SWI. Elles sont plus souvent physiologiques. Elles peuvent traduire l'existence d'un syndrome de Fahr idiopathique (maladie de Fahr), secondaire à des troubles du métabolisme phosphocalcique (hypoparathy-

roïdie, pseudo-hypoparathyroïdie, ou pseudo-pseudo-hypoparathyroïdie, hyperparathyroïdie) (fig. 4.82), ou dû à une intoxication éthylique. L'atteinte associée des noyaux dentelés est fréquente.

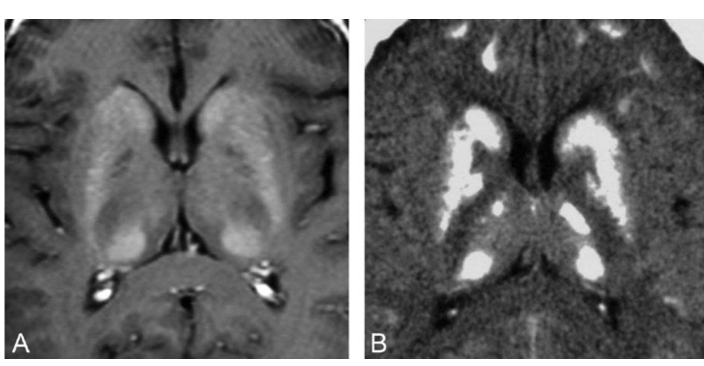


Fig. 4.82
Pseudo-hypoparathyroïdie. Calcifications en T1, confirmées par le scanner.

Elles se rencontrent également au cours de l'histiocytose langerhansienne. En faveur de ce diagnostic, on retient les lésions osseuses lytiques, une hypertrophie avec prise de contraste de la tige pituitaire, etc.
Elles peuvent apparaître au cours des hypoglycémies, de certaines encéphalites (encéphalite japonaise, encéphalite à VIH congénitale, encéphalite rabique), lors du PKAN (*pantothenate kinase-associated neurodegeneration*), appelé aussi NBIA1 (*neurodegeneration with brain iron accumulation 1*), nouvelle dénomination de la maladie d'Hallervorden-Spatz (fig. 4.83).

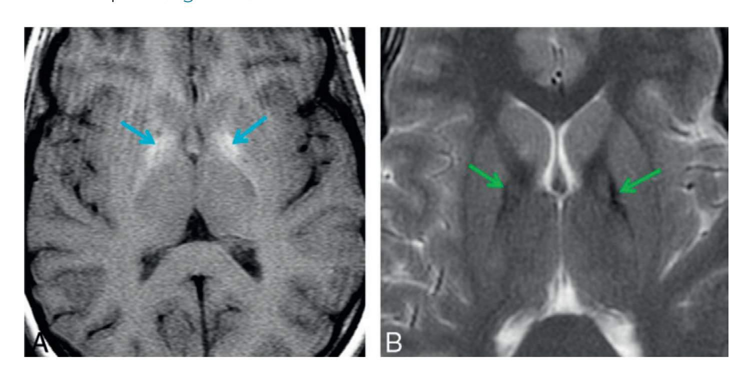


Fig. 4.83
PKAN. Hypersignal des pallidums en T1 (A →) hyposignal en T2 (B →).

Surcharge et atteinte métabolique

Les hypersignaux T1 traduisent parfois une surcharge en manganèse. Elle est rencontrée au cours de l'insuffisance hépatocellulaire (fig. 4.84), compliquant notamment les cirrhoses. Les autres causes sont la nutrition parentérale, le jeûne,



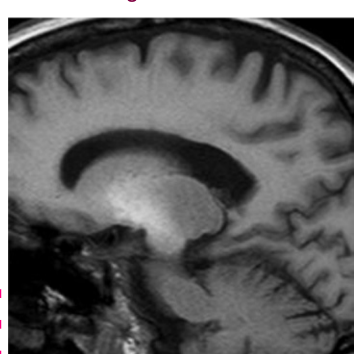


Fig. 4.84
Insuffisance hépatocellulaire.

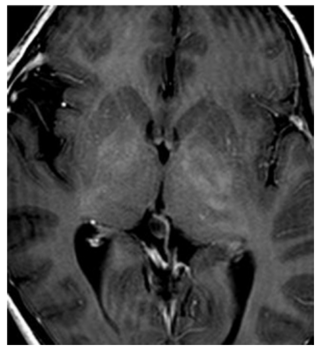


Fig. 4.85
Neurofibromatose de type 1.

On peut en rapprocher la surcharge en cuivre des maladies de Wilson.
Au cours de l'hyperglycémie aiguë, des lésions en hypersignal T1 potentiellement réversibles, dont la physiopathologie n'est pas claire (micro-hémorragies ? hyperviscosité ?), peuvent apparaître.

Infiltration

D'autres lésions plus rares traduisent une infiltration de ces noyaux par des hamartomes (NF1) (fig. 4.85) ou des lésions d'histiocytose.

Saignement

S'il s'agit d'un saignement (hyposignal intense en T2 EG), la première cause à évoquer est une thrombose veineuse profonde. La réalisation d'une ARM veineuse devant ce type de saignement est impérative. Une nécrose hémorragique peut compliquer l'évolution d'une intoxication au CO ou au cyanure.

ATTEINTE BILATÉRALE ET SYMÉTRIQUE EN HYPOSIGNAL T2 (ISOSIGNAL T1)

Il s'agit le plus souvent de calcifications. Un scanner sans injection est très utile pour les diagnostiquer.

Présence de calcifications

Il s'agit le plus souvent d'un syndrome de Fahr (fig. 4.86).
Les autres causes sont rares. Citons les séquelles de radiothérapie, d'infection néonatale (rubéole, VIH, CMV) ou d'hypoxie–ischémie, le syndrome de Cockayne, le PKAN, la trisomie 21, certaines mitochondriopathies (MELAS, MERRF, syndrome de Leigh), les méthémoglobinopathies, la maladie de Bourneville, les

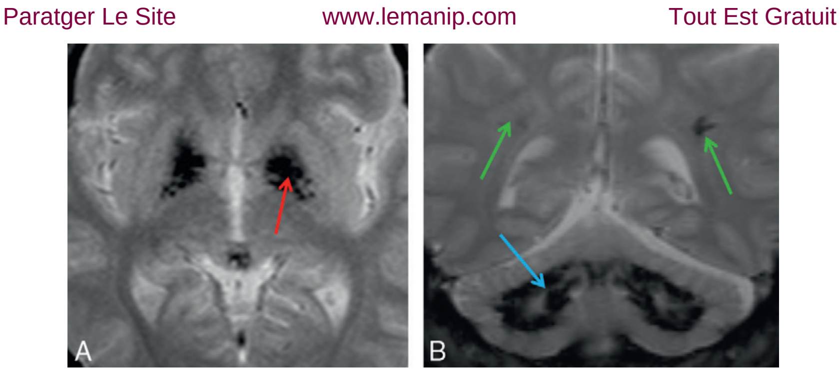


Fig. 4.86
Maladie de Fahr. Calcifications lenticulaires (→), de la substance blanche (→) et des noyaux dentelés (→).

irradiations cérébrales et certaines chimiothérapies, se compliquant de calcifications des noyaux gris, ainsi qu'exceptionnellement certaines parasitoses (amibiase, paludisme, paragonimiase), par le biais de saignements qui se calcifient secondairement.

Absence de calcification

L'hyposignal T2 peut être dû à des dépôts de fer ou parfois d'autres métabolites (cuivre, plomb), rencontrés dans divers tableaux : sujet âgé, maladie neurologique chronique (SEP évoluée), séquelle d'hypoxie de l'enfance, maladie de Wilson, maladie de Parkinson et atrophie multisystématisée (MSA) (fig. 4.87), PKAN.
On l'observe également dans des intoxications rares (plomb, toluène).

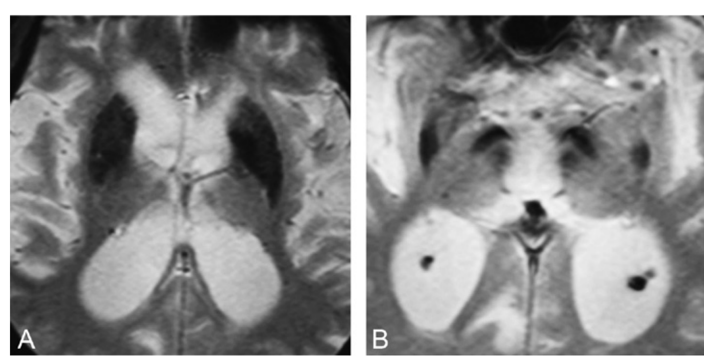


Fig. 4.87
MSA Hyposignal des noyaux gris en T2 EG.

ATTEINTE UNILATÉRALE OU FRANCHEMENT ASYMÉTRIQUE

Les étiologies évoquées précédemment peuvent avoir un début unilatéral. Mais d'autres étiologies sont à rechercher :

- la fréquence des étiologies vasculaire et notamment veineuses (thrombose veineuse profonde) (fig. 4.88) ou artérielle (fig. 4.89 et 4.90), justifie la réalisation systématique d'une séquence en diffusion et de coupes en T2 EG devant des anomalies unilatérales ;
- les noyaux gris sont fréquemment le siège de localisations infectieuses, comme la toxoplasmose (fig. 4.91) ou la tuberculose ; l'une et l'autre peuvent entraîner des abcès à contenu en hyposignal sur la séquence en diffusion (contrairement aux abcès habituels à pyogènes). Les cryptococcoses sont responsables de petites lésions kystiques, et associées à des lésions ischémiques par vascularite. Dans le cadre des infections, citons la rare et grave nécrose striée aiguë post-infectieuse ;

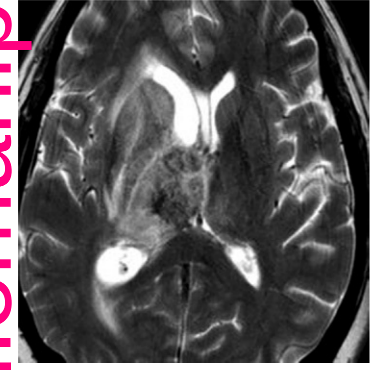


Fig. 4.88
Thrombose veineuse profonde.

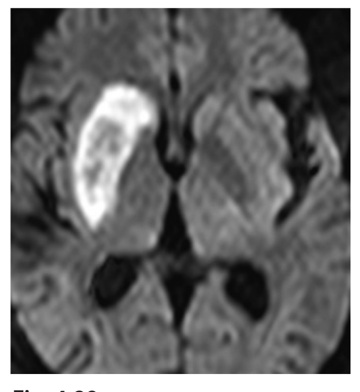
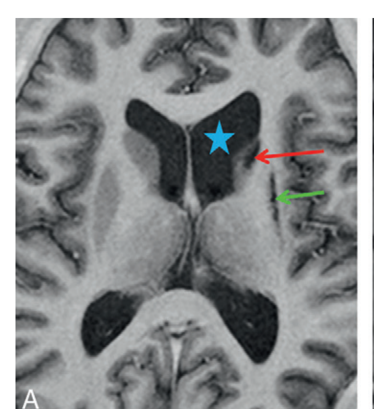


Fig. 4.89
Accident sylvien profond droit.



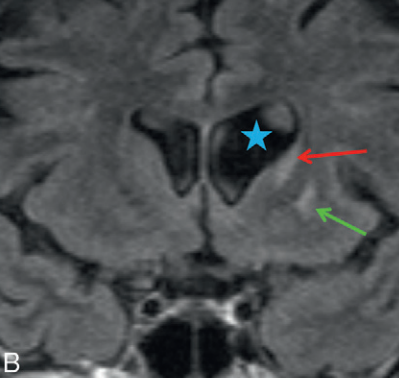


Fig. 4.90
IR (A) et FLAIR (B). Séquelle d'ischémie (putamen → et noyau caudé →). Dilatation passive du ventricule latéral gauche (★).

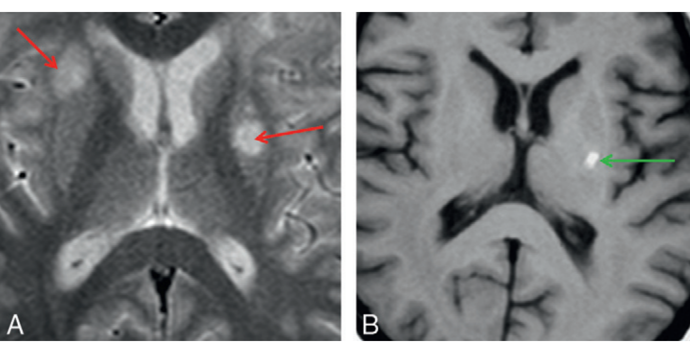


Fig. 4.91
Toxoplasmose : abcès (A →), saignement lenticulaire (B →).

- certaines tumeurs, notamment les lymphomes, se localisent aux régions périventriculaires (thalamiques, etc.). Il faut y penser, la lésion n'entraînant que peu ou pas d'effet de masse initialement (voir fig. 1.35) ;
- les lésions post-radiques peuvent se traduire par des calcifications localisées dans le champ d'irradiation.

CAS PARTICULIER DE LA SUBSTANCE GRISE PÉRI-AQUEDUCALE

Les hypersignaux FLAIR et T2 signent le plus souvent un syndrome de Gayet-Wernicke (voir fig. 4.63).

Les mitochondriopathies, comme les maladies de Leigh, de Kearns-Sayre et plus rarement le MELAS, ont également un tropisme péri-aqueducal. L'hypersignal est intense, symétrique, et peut être associé de façon variable à une atrophie encéphalique et des nerfs optiques, des hypersignaux T2 et FLAIR symétriques sus-tentoriels de la substance blanche, du cortex et des noyaux gris (fig. 4.92),



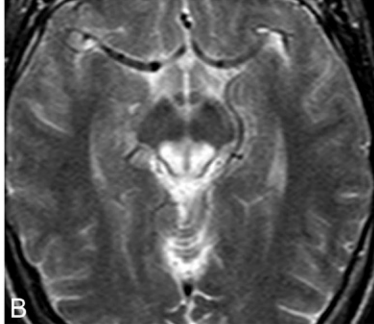


Fig. 4.92
Mitochondriopathie.



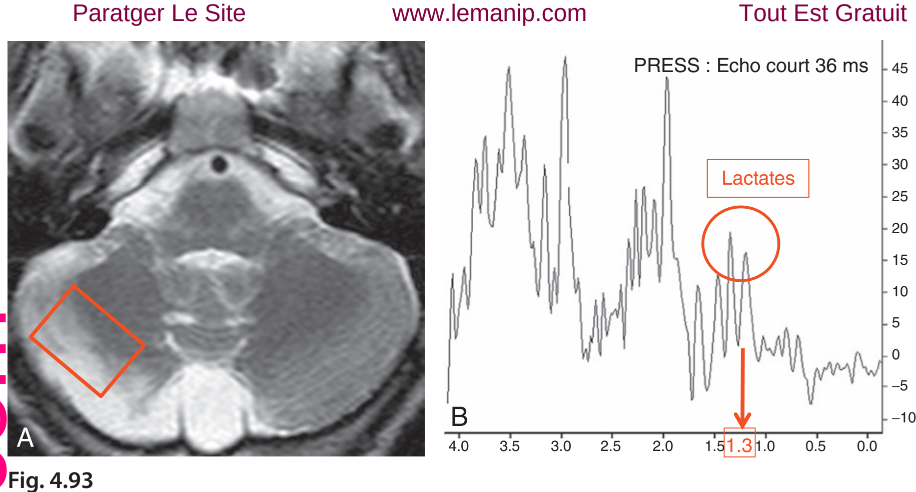


Fig. 4.93

Lésion en bande cérébelleuse droite. Pic de lactates en spectroMR.

une atteinte en bande cérébelleuse. La spectroscopie peut apporter des arguments en faveur du diagnostic, en montrant un pic de lactates (fig. 4.93). La baisse visuelle et le ptosis sont fréquents. La survenue de pseudo-accidents vasculaires, avec des lésions réversibles des régions occipitales, et d'une surdité est en faveur du MELAS.

Une atteinte péri-aqueducale est décrite dans certaines formes de syndrome parkinsonien.

ATTEINTE EXCLUSIVE DU CORTEX CÉRÉBRAL

Les lésions suivent les contours des sillons : on dit qu'elles sont gyriformes. Les anomalies morphologiques corticales sans anomalie de signal (atrophie, épaississement) sont traitées dans le chapitre 3.

LÉSIONS CORTICALES EN HYPERSIGNAL T2 ET FLAIR

Lésions ischémiques superficielles

Le premier diagnostic à évoquer est une lésion ischémique superficielle. Le contexte clinique est souvent évocateur (signes neurologiques d'apparition brutale). Une forme particulière, bilatérale, diffuse, souvent symétrique, la nécrose laminaire, signe l'existence d'une encéphalopathie anoxique diffuse, après arrêt cardiaque par exemple. Les lésions en hypersignal FLAIR et T2 sont généralement discrètement hémorragiques, en hypersignal T1 (fig. 4.94).

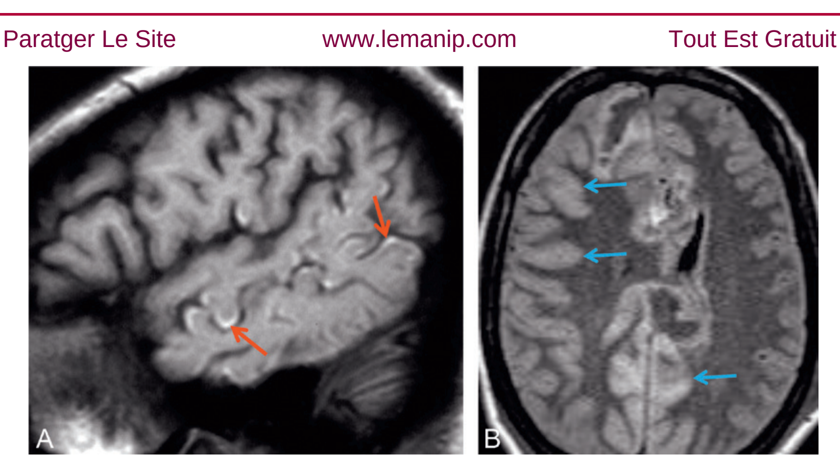


Fig. 4.94
Nécrose laminaire. Lésions hémorragiques en T1 (A →), hypersignal FLAIR cortical (B →).

Encéphalites et cérébrites

Les encéphalites (herpétique, paranéoplasique) entraînent un hypersignal cortical. De façon exceptionnelle, la maladie de Creutzfeldt-Jakob peut se traduire au début par un hypersignal cortical isolé en pondération FLAIR et diffusion (fig. 4.95).

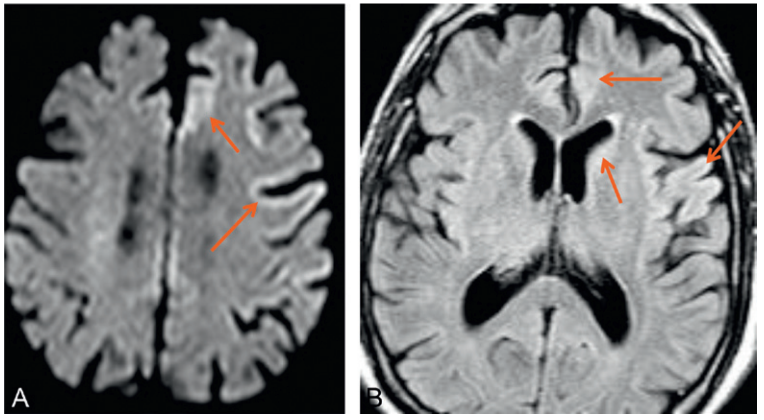


Fig. 4.95
Maladie de Creutzfeldt-Jakob. Hypersignal cortical (→) diffusion (A) et FLAIR. Hypersignal discret du noyau caudé gauche (B).

État de mal épileptique

Au décours d'un état de mal épileptique, cet hypersignal peut être exceptionnellement observé, de façon transitoire (comme il peut l'être, rappelons-le, dans le splénium du corps calleux).

Il est décrit après une contusion, peut traduire l'existence soit d'une tumeur gliale infiltrante (oligodendrogliome, astrocytome, xanthoastrocytome pléomorphe), soit d'une DNET, des tubers au cours d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.

Plus rarement, on cite une hypoglycémie, un MELAS évoqué devant de multiples zones d'hypersignal T2 réversibles, pouvant s'étendre à la substance blanche sous-corticale. Le diagnostic est confirmé par la spectroRM qui met en évidence un pic de lactates.

Dans la fosse postérieure, il faut évoquer le gangliocytome cérébelleux dysplasique (ou maladie de Lhermitte-Duclos), associé à un syndrome de Cowden (hamartomes et néoplasies).

CAS PARTICULIER : LES LÉSIONS HIPPOCAMPIQUES

L'hippocampe fait partie du circuit mnésique et est atrophique dans les démences, en particulier dans les maladies d'Alzheimer (voir fig. 3.8 et 3.11). Ce siège lésionnel est par ailleurs observé de façon préférentielle dans certaines maladies : encéphalite herpétique ou surtout limbique (paranéoplasique, auto-immune ; voir fig. 4.60 à 4.62), sclérose mésiale. Cette dernière, responsable d'une épilepsie temporale, est volontiers unilatérale et associée à une atrophie, bien vue sur les séquences coronales en IR ou en T1 EG fin (voir fig. 3.16). Les lésions gliales débutantes, les DNET (*dysembryoplastic neuroepithelial tumors* [tumeurs neuro-épithéliales dysembryoplasiques]) se traduisent aussi par un épaississement cortical en hypersignal en règle unilatéral (fig. 4.96).

Citons également des lésions plus rares : anoxie, encéphalite à virus d'Epstein-Barr (EBV), syndrome de Reye, syphilis.

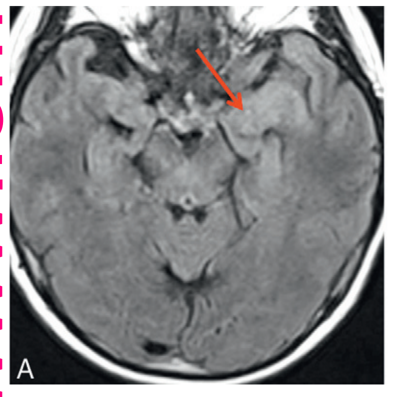




Fig. 4.96
Gliomatose.

LÉSIONS EN HYPOSIGNAL T2

Ces lésions traduisent l'existence de calcifications corticales, et leur signal est variable en T1. Elles doivent faire rechercher une maladie de Sturge-Weber (fig. 4.97). Plus rarement, on évoque une affection intestinale (maladie cœliaque en particulier), au cours de laquelle les calcifications corticales sont volontiers pariéto-occipitales, une séquelle d'ischémie, des séquelles de rubéole néonatale, une lipofuccinose céroïde (rare). La SLA est responsable d'un hyposignal cortical bordant le sillon de Rolando (fig. 4.98).

Ces lésions doivent être distinguées des dépôts d'hémosidérine ou des calcifications dans les ESA, par une séquence T2 EG ou SWI, voire un scanner sans injection

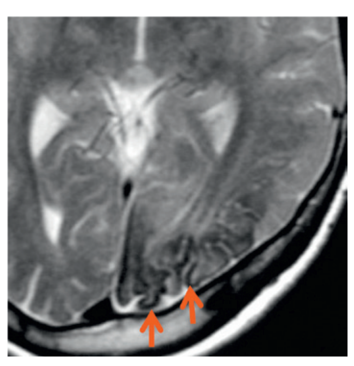


Fig. 4.97
Maladie de Sturge-Weber (T2).
Calcifications corticales (→)

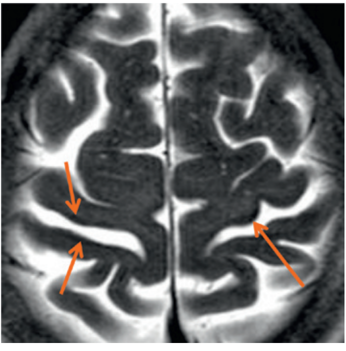


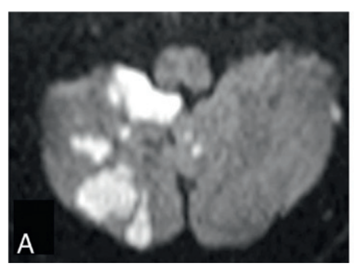
Fig. 4.98
SLA. Hyposignal corticale des berges rolandiques (→).

PRISE DE CONTRASTE CORTICALE

La prise de contraste corticale est gyriforme.

Souffrance du cortex lors des ischémies parenchymateuses

Cette souffrance représente la cause la plus fréquente de la prise de contraste gyriforme. Elle survient 1 à 3 jours après l'événement initial et persiste pendant 1 semaine à 2 mois (fig. 4.99). Elle traduit la rupture de la BHE et le risque potentiel d'hémorragie. Elle est souvent associée à des microsaignements corticaux (nécrose laminaire, voir fig. 4.94). On attend sa disparition pour réaliser une chirurgie sur sténose carotidienne après AVC. L'IRM programmée lors du bilan préopératoire doit donc être réalisée avec injection. On en rapproche les prises de contraste des ischémies jonctionnelles.



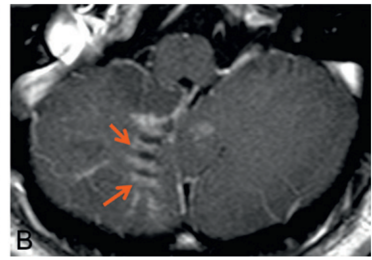


Fig. 4.99
AIC à répétition. Lésions récentes en diffusion (A), et plus anciennes prenant le contraste (B →).

Encéphalites

Les encéphalites (herpès en particulier et EBV) entraînent des destructions parenchymateuses avec des prises de contraste corticales

Maladie de Sturge-Weber

Dans la maladie de Sturge-Weber (voir fig. 3.31 et 3.32), la prise de contraste corticale du parenchyme, liée à des lésions d'ischémie chronique, est difficile à distinguer de l'intense prise de contraste de l'angiome pial.

PRES

La prise de contraste irrégulière peut toucher aussi la substance blanche sous-jacente. La localisation souvent postérieure, la notion de poussée d'HTA associée font évoquer le diagnostic.

Crise d'épilepsie

En période post-critique immédiate, la prise de contraste est gyriforme ou plus floue, et reste localisée au cortex.

Encéphalopathie immuno-allergique à l'aluminium

Cette pathologie très rare peut compliquer certaines chirurgies du rocher. Devant une prise de contraste corticale temporale proche du foyer opératoire, ce diagnostic est retenu après avoir éliminé, bien entendu, des causes plus fréquentes comme une infection locale, un herpès ou une thrombose veineuse cérébrale.

Autres causes rares

On retrouve également des prises de contraste gyriformes au cours des MELAS, des syndromes d'hyperperfusion cérébrale.
Ces prises de contraste corticales sont à distinguer des prises de contraste leptoméningées, dont les étiologies sont différentes.

ATTEINTE ASSOCIÉE DES NOYAUX GRIS ET DU CORTEX CÉRÉBRAL

Toutes les lésions (noyaux gris, cortex) sont en hypersignal T2 et hyposignal T1.
La séquence en diffusion systématique est utile pour différencier les diverses étiologies à retenir.

Lésions avec signes de restriction de la diffusion (hypersignal B1000, ADC bas)

Il s'agit *a priori* d'un œdème cytotoxique, faisant rechercher :

- une hypoglycémie (fig. 4.100) ;
- une hypoxie compliquée d'ischémie ;
- une maladie de Creutzfeldt-Jakob (fig. 4.101).

Diffusion variable ou normale

On doit alors s'orienter vers :

- une encéphalite (EBV, herpès, VZV, CMV) ;
- des séquelles d'ischémie ou d'hypoxie.

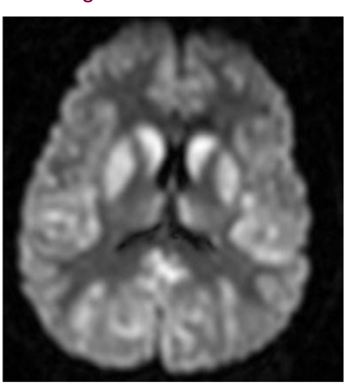


Fig. 4.100
Hypoglycémie.

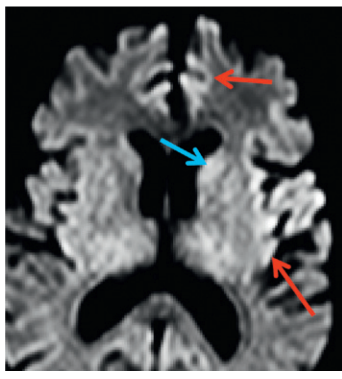


Fig. 4.101
Maladie de Creutzfeldt-Jakob débutante. Hypersignal cortical (→) et caudé gauche (→).

Lésions des noyaux gris avec atrophie corticale diffuse

Lésions des noyaux gris en hypersignal T2

Il faut faire une diffusion pour rechercher des arguments pour une maladie de Creutzfeldt-Jakob. Il peut s'agir d'une maladie de Wilson. Exceptionnellement, c'est une lipidose, de type Tay-Sachs par exemple.

Lésions des noyaux gris en hyposignal T2

Le plus souvent, il s'agit d'une atrophie liée à l'âge associée à des calcifications banales des globus pallidums. Ce type d'anomalies est rencontré dans des affections beaucoup plus rares, comme une atrophie multisystématisée (dont la fréquence, à cause du vieillissement de la population, devrait croître), ou une lipidose.

This page intentionally left blank

CHAPITRE 5

Lésions parenchymateuses avec effet de masse

PLAN DU CHAPITRE

Ces lésions sont le plus souvent tissulaires, en hyposignal T1 et hypersignal T2. Quelle que soit la morphologie globale de la lésion, certains critères d'imagerie sont importants à considérer à cause de leur valeur d'orientation diagnostique : le caractère solide ou kystique, l'existence d'une prise de contraste, sa morphologie et son type (rupture de la BHE ou néo-angiogenèse). L'injection doit être réalisée selon un mode perfusion, sauf cas particulier (hématome par exemple). Nous proposons un abord des lésions selon leur constituant principal (kyste, lésion tissulaire) et selon leur signal. Les lésions pouvant avoir des aspects variés, elles ne seront détaillées que dans leur présentation la plus fréquente. Les lésions dénommées kystiques sont généralement des lésions solides avec une composante nécrotique majeure, les kystes purs intraparenchymateux étant exceptionnels.

LÉSIONS D'ALLURE KYSTIQUE PRÉDOMINANTE UNIQUES OU MULTIPLES

PRISE DE CONTRASTE DE LA PAROI DE LA ZONE KYSTIQUE

Elle n'a pas de caractère discriminatif suffisant et on doit réaliser dans tous les cas une séquence de diffusion sur laquelle on analysera toujours le signal du contenu liquidien en B1000 et sur la cartographie ADC. C'est une excellente séquence pour différencier les lésions tumorales des lésions infectieuses.

La diffusion est restreinte (contenu en hypersignal B1000 avec un ADC bas)

Deux diagnostics peuvent être évoqués :

- abcès cérébral à pyogènes (fig. 5.1) : il doit être évoqué de principe, surtout dans un contexte d'immunodépression relative (diabétique, alcoolique, etc.) ou de cardiopathie emboligène (rétrécissement mitral). La fièvre peut être absente, le syndrome inflammatoire très discret. En général, l'œdème périlésionnel est majeur. La paroi de l'abcès est souvent en hyposignal T2 et parfois en hypersignal T1, car siège de microsaignements. La prise de contraste traduit une rupture de la BHE. Il peut être traité par antibiotiques, directement si le germe est connu (prélèvements sur une cicatrice en cas d'infection postopératoire, hémocultures, etc.) ou après biopsie à visée étiologique ;
- saignement récent intralésionnel (fig. 5.2) : la séquence en T2 EG ou en SWI permet généralement de confirmer ce diagnostic. Il s'agit généralement de métastases hémorragiques (sein, rein, mélanome, poumon, côlon…).

Fig. 5.1
Abcès cérébral à pyogènes. Hypersignal de la nécrose et œdème T2 (A), prise de contraste annulaire (B) restriction de la diffusion (C et D).

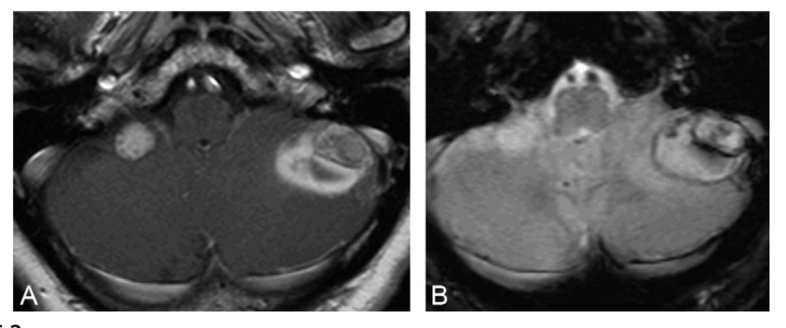


Fig. 5.2
Métastase hémorragique en T1 Gd (A) et T2 EG (B).

La diffusion n'est pas restreinte (contenu en hyposignal B1000 avec un ADC élevé)

On peut évoquer différents diagnostics.

Tumeur

- Métastase (fig. 5.3) : étiologie la plus fréquente, elle complique en particulier les cancers du poumon, du sein, du côlon. Elle est souvent de topographie périphérique (dissémination hématogène). L'œdème péritumoral est souvent majeur. Il faut toujours rechercher une autre localisation, parfois petite, parenchymateuse ou méningée, ce qui renforcera l'hypothèse diagnostique. La zone prenant le contraste est dans la majorité des cas hyperperfusée. La réalisation de deux plans T1 après injection est systématique. Les séquences 3D en EG peuvent méconnaître des petites prises de contraste intra-parenchymateuses discrètes, mieux vues en T1 SE.

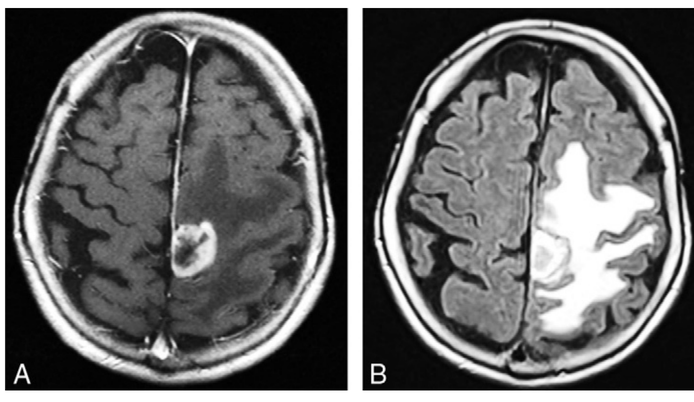


Fig. 5.3
Métastase nécrosée. Prise de contraste (A), œdème (B).

- Gliome :
  - si la lésion est vraiment unique, si ses contours sont un peu irréguliers et si elle semble s'étendre vers le corps calleux, il s'agit probablement d'un gliome (glioblastome, oligodendrogliome, astrocytome de grade élevé). La prise de contraste, traduisant une néo-angiogenèse confirmée par la perfusion, signe souvent le caractère agressif de la tumeur et est de mauvais pronostic. Si cette prise de contraste est récente, sur une lésion connue et surveillée qui ne se rehaussait pas, elle est en faveur de sa dégénérescence et de son aggravation. Le chapitre 17, *Tumeurs gliales* (p. 427) développe les aspects rencontrés lors du diagnostic et du suivi de ces tumeurs ;
  - il existe une exception : les astrocytomes pilocytiques qui bien que prenant le contraste restent de bon pronostic si leur exérèse est possible et complète. La prise de contraste correspond en perfusion à une rupture de la BHE.

Infection fongique et parasitaire

Les parasitoses les plus fréquemment rencontrées sont la cysticercose (fig. 5.4), la toxoplasmose, plus rarement l'amibiase, la bilharziose ou, exceptionnellement, le kyste hydatique. Les abcès fongiques, souvent multiples (aspergillose, mucormycose, candidose…), se voient surtout dans un contexte de septicémie ou d'immunodépression.

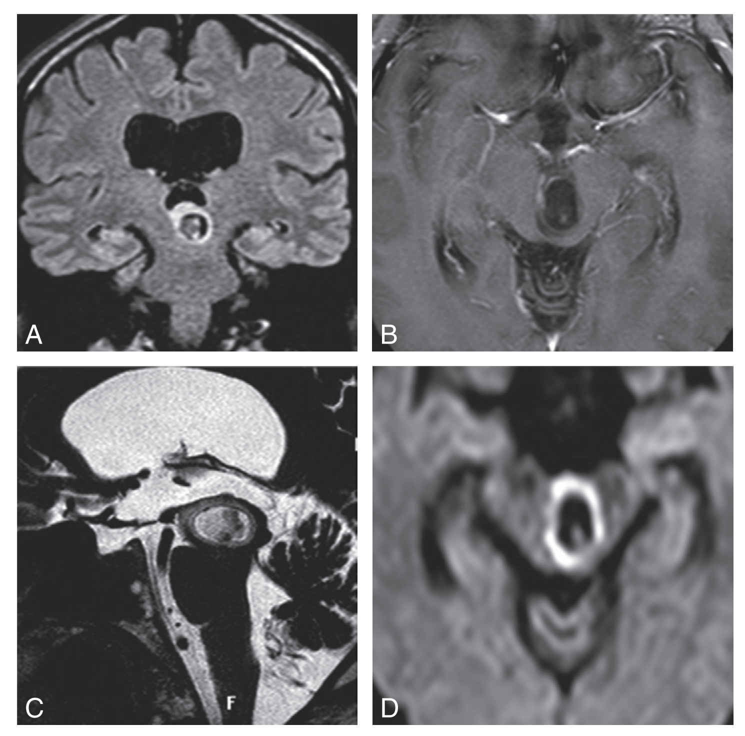


Fig. 5.4
Cysticercose pédonculaire en FLAIR (A), T1 Gd (B), T2 (C) et diffusion (D).

Lésions plus rares

- SEP pseudo-tumorale (voir chapitre 18, *Sclérose en plaques* (p. 436)) : la lésion se développe dans la substance blanche. Il existe une disproportion entre un effet de masse quasi absent et la taille de la lésion. Celle-ci, d'allure œdémateuse, prend le contraste de façon hétérogène, volontiers peu marquée, en anneau incomplet. Elle correspond souvent à une zone en hypersignal diffusion B1000 avec un ADC

bas (inflammation aiguë), qui se normalise rapidement après traitement par corticothérapie. La spectroMR peut être trompeuse et mettre en évidence un pic de choline élevé, une baisse du NAA et une forte résonance de lactates. Cet aspect peut faire évoquer à tort une tumeur. L'absence de néo-angiogenèse est un argument complémentaire pour cette étiologie inflammatoire. Il faut rechercher d'autres lésions d'allure inflammatoire sur la séquence FLAIR et faire un bilan paraclinique (ponction lombaire recherchant une hyperprotéinorachie, des bandes oligoclonales).

- Tumeur dysembryoplasique neuro-épithéliale (DNET) épileptogène, très peu d'effet de masse, prise de contraste inconstante, souvent temporale, cortico-sous-corticale.
- Lymphome : rarement nécrotique, se présente plus volontiers comme une masse tissulaire homogène, prenant fortement le contraste avec, en général, une courbe de perfusion évocatrice de rupture de la BHE sans néo-angiogenèse, volontiers périventriculaire, à évoquer chez l'immunodéprimé, le sujet âgé. Les lésions peuvent être multiples.
- Hémangioblastome : nodule mural, volontiers homogène si petit, prise de contraste très intense, néo-angiogenèse avec rCBV très élevé.
- Exceptionnel : abcès hydatique, amibien.

PAS DE PRISE DE CONTRASTE DE LA PAROI DE LA LÉSION KYSTIQUE

Les lésions kystiques intraparenchymateuses ne prenant pas le contraste sont beaucoup plus rares. Il s'agit le plus souvent de lésions extraparenchymateuses, invaginées dans le parenchyme. Les plus fréquentes sont un espace de Virchow-Robin géant (voir fig. 4.47 à 4.49) , un kyste neuro-épithélial, un kyste épidermoïde, ou encore la dilatation focale d'un segment de ventricule sur un obstacle qu'il faut mettre en évidence.

Éléments d'aide au diagnostic apportés par la spectroscopie

- Lésions tumorales : augmentation de la choline.
- Abcès à pyogènes : baisse des métabolites usuels, multiplet d'acides aminés (germe anaérobie probable si on note en plus un pic de succinate et d'acétate).
- Abcès parasitaire : fréquent pic de lactates et parfois du pyruvate (cysticercose, kyste hydatique).
- Abcès fungique : fréquent pic de lipides.

LÉSIONS KYSTIQUES AVEC CONTENU HÉMORRAGIQUE

Son signal est le plus souvent typique. Notons que dans ce cas, la diffusion devient ininterprétable, car le sang modifie le signal du liquide. Il peut s'agir, outre d'un hématome (voir encadré, p. 38-39) (fig. 5.5), d'une tumeur hémorragique (œdème périlésionnel, contexte clinique) (fig. 5.6).

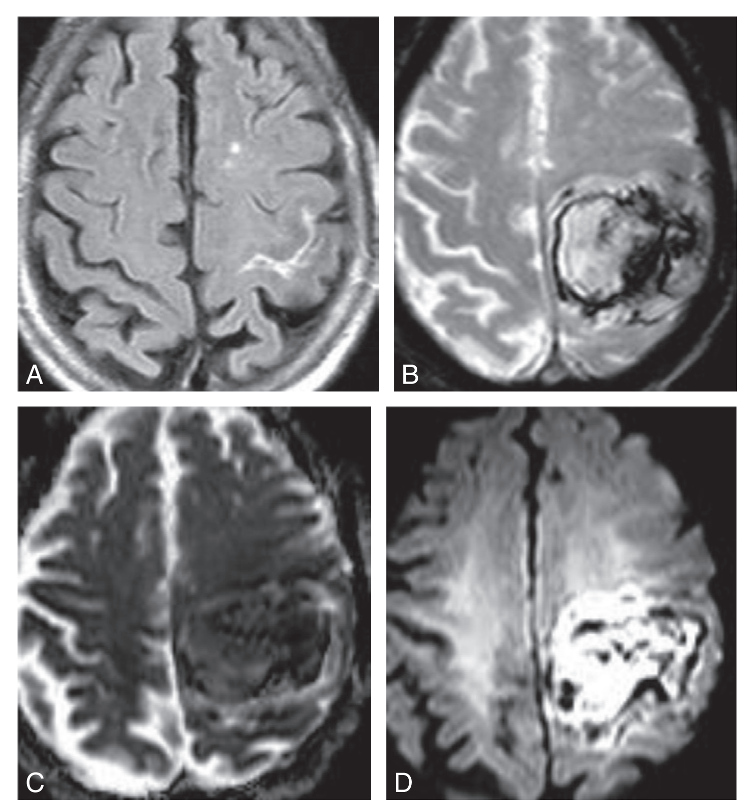


Fig. 5.5
Angiopathie amyloïde avec saignement sous-arachnoïdien (A), complication hémorragique en T2 EG (B), diffusion (C et D).

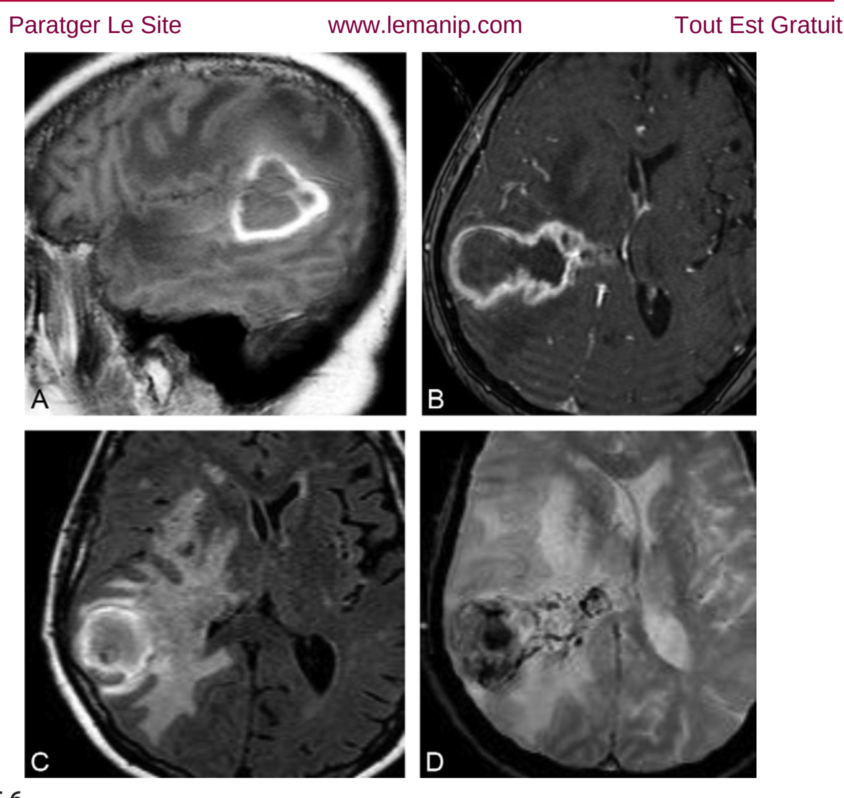


Fig. 5.6
Hématome en hypersignal T1 périphérique (A), FLAIR (C), hyposignal T2 EG (D), prise de contraste pariétale (B) au sein d'un glioblastome.

LÉSIONS KYSTIQUES AVEC NODULE MURAL REHAUSSÉ APRÈS INJECTION

- Astrocytome pilocytique : c'est essentiellement une tumeur cérébelleuse de l'enfant. Elle est à évoquer systématiquement devant toute lésion expansive kystique de l'adulte (fig. 5.7). En perfusion, on ne retrouve pas d'hyperperfusion du nodule mural.
- Hémangioblastome : ces tumeurs kystiques avec nodule mural très vascularisé (fig. 5.8) rencontrées chez l'adulte (40 ans en moyenne), le plus souvent cérébelleuses (75 % des cas), sont isolées ou entrent dans le cadre d'une maladie de von Hippel-Lindau. L'exploration encéphalique doit donc comporter une analyse fine des globes oculaires (hémangiome rétinien) et de la face interne du rocher (même si les classiques tumeurs du sac endolymphatique sont très rares). Le nodule mural est fortement hyperperfusé. Cette IRM cérébrale est complétée par une IRM médullaire avec injection et par un scanner abdominal. Il peut mettre en évidence des lésions pancréatiques et rénales associées (kystes, carcinomes, phéochromocytome).
- Métastase (fig. 5.9).

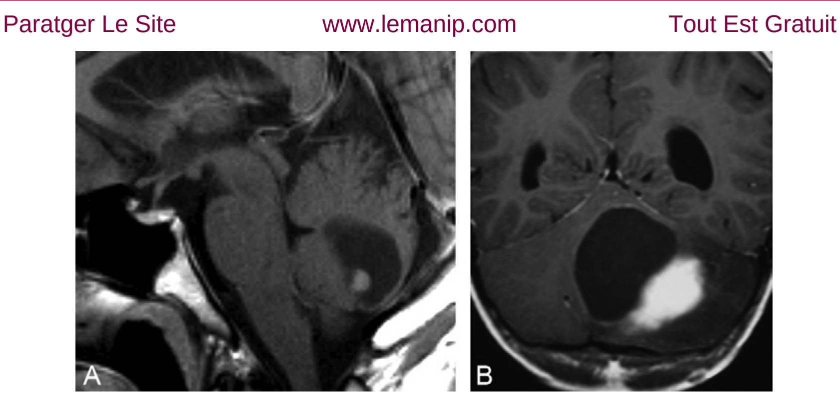


Fig. 5.7
Astrocytomes pilocytiques. Petit nodule (A), nodule volumineux (B).

Fig. 5.8
Hémangioblastome cérébelleux T1 Gd (A, B), FLAIR (C), ADC (D).

- Lésions plus rares :
  - xanthoastrocytome pléomorphe ;
  - gangliogliome (nodule mural volontiers calcifié) (fig. 5.10) ;
  - tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique (DNET) : prise de contraste inconstante, effet de masse parfois minime.

Fig. 5.9
Métastase d'un cancer du sein kystique (A) avec nodule mural (B) et diffusion non restreinte (C). Autre localisation frontale (D).

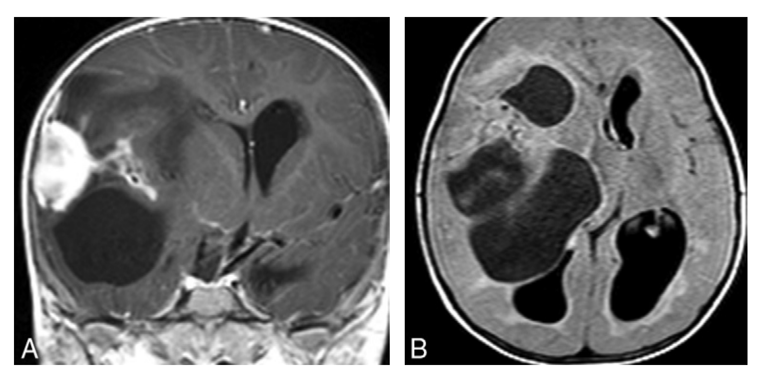
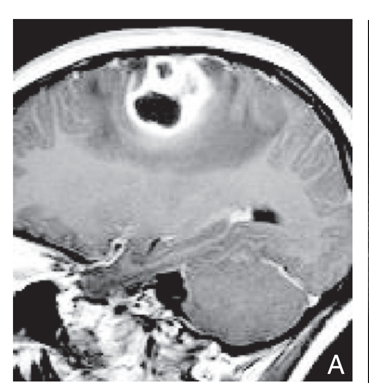


Fig. 5.10
Gangliogliome. Nodule prenant le contraste (A), lésion multikystique (B).

LÉSIONS KYSTIQUES CONFLUENTES (ASPECT EN GRAPPE)

- Tuberculose : cette infection touche les immunodéprimés mais également les sujets immunocompétents. Elle doit être évoquée en particulier en cas de prise de contraste associée des méninges de la base, d'accident ischémique touchant les territoires profonds (thalamus par exemple), et si les lésions kystiques parenchymateuses sont en hyposignal en T2 et diffusion (caséum) (fig. 5.11). Le scanner pulmonaire, l'IDR, les BK tubages sont systématiques, de même que la ponction lombaire (en l'absence de risque d'engagement), qui retrouve une hypoglycorachie, une hyperprotéinorachie et une lymphocytose. Son traitement antibiotique est long (au moins 1 an). On peut observer, comme dans ses autres localisations, une aggravation transitoire des signes IRM en début de traitement. La disparition des lésions prend souvent plusieurs mois.
- Astrocytome pilocytique : il doit toujours être évoqué, surtout chez l'enfant. Les kystes sont souvent plus volumineux que les petits abcès tuberculeux (fig. 5.12). La ponction lombaire (réalisée seulement s'il n'y a pas de risque d'engagement) est normale.
- Métastase.
- Lésions plus rares :
  - certaines PNET (tumeur neuro-épithéliale primitive) ;
  - échinococcose alvéolaire (exceptionnelle dans cette localisation) ;
  - bilharziose ;
  - paragonimiase (douve pulmonaire) : calcification en bulle de savon au stade séquellaire.



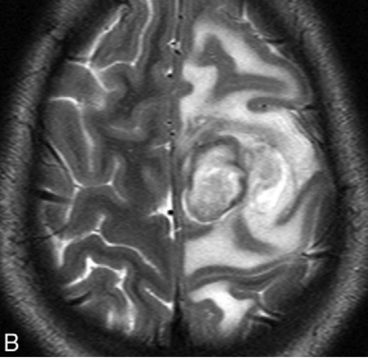


Fig. 5.11
Tuberculose en T1 injecté (A) et T2 (B).

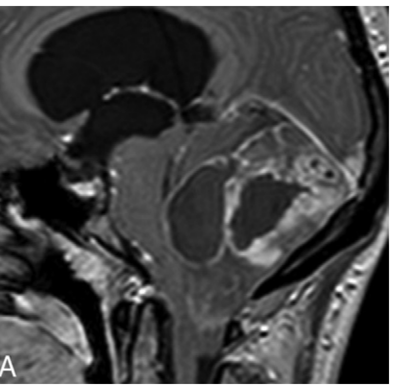




Fig. 5.12
Astrocytome pilocytique en T1 Gd (A) et T2 (B).

LÉSIONS TISSULAIRES UNIQUES

PRISE DE CONTRASTE PÉRIPHÉRIQUE

Hypersignal diffusion périphérique

- SEP pseudo-tumorale.
- Lymphome.

Hyposignal global en diffusion

- DNET.
- Hémangioblastome.
- Exceptionnel : abcès hydatique, amibien.

PRISE DE CONTRASTE GLOBALE, HOMOGÈNE OU HÉTÉROGÈNE

Tumeurs

C'est le premier diagnostic à évoquer. La nature de la lésion diffère selon l'âge.

Chez l'adulte

C'est soit une métastase (étiologie la plus fréquente après 50 ans, la lésion étant unique ou multiple) (fig. 5.13), soit une tumeur gliale, de haut grade en général (III : oligo- ou astro-anaplasique ; ou IV : glioblastome). Les glioblastomes peuvent avoir un aspect particulier avec de multiples localisations périphériques prenant le contraste.

Chez l'enfant

Avant 2 ans, les lésions sont dans les deux tiers des cas sus-tentorielles, et sont essentiellement des PNET, hétérogènes, très cellulaires (fig. 5.14), avec parfois des zones kystiques, volumineuses, ou des tumeurs gliales de haut grade.

Fig. 5.13
Métastase cérébelleuse en T1 Gd (A), T2 EG (B), diffusion (C) et perfusion (D et E). Néo-angiogenèse.

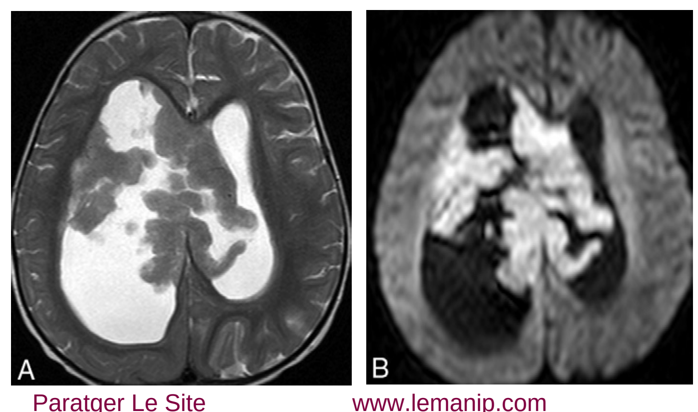


Fig. 5.14
PNET en T2 (A) et diffusion (B).

Après 2 ans, elles siègent surtout dans la fosse postérieure. Il s'agit de gliomes du tronc infiltrant ou du cervelet, d'astrocytomes pilocytiques, que nous avons déjà cités, de médulloblastomes. Ceux-ci, très cellulaires, font partie des tumeurs neuro-épithéliales primitives (PNET : *primitive neuroepithelial tumors*). Elles siègent dans le vermis mais se développent également, plus rarement, à l'étage sus-tentoriel. Elles ont une topographie volontiers périventriculaire. Les médulloblastomes peuvent être difficiles à distinguer des épendymomes du quatrième ventricule (V4). Leur prise de contraste est intense, et surtout ils sont en hypersignal sur le B1000 de la diffusion. Ils peuvent entraîner une obstruction du V4 et sont souvent révélés par, outre des troubles de l'équilibre, des céphalées d'HIC (fig. 5.15). Leur tendance à disséminer par voie liquidienne impose la réalisation préthérapeutique rapide d'une IRM rachidienne injectée couvrant l'ensemble de la moelle et des racines lombaires et sacrées jusqu'au cul-de-sac dural. Elle recherche des « *drop* métastases » sous-épendymaires (petites métastases). Leur pronostic reste mauvais.

Infections

Il s'agit essentiellement des encéphalites, en particulier herpétiques. Celles-ci surviennent à tout âge. L'apparition de troubles mnésiques, de céphalées et de troubles cognitifs progressifs est évocatrice, de même que la survenue de crises d'épilepsie. Elles sont typiquement temporales, uni- ou bilatérales. Le lobe temporal est augmenté de volume, en hypersignal FLAIR et T2, et la prise de contraste lésionnelle est hétérogène. Les hémorragies sont possibles car ce virus entraîne une nécrose parenchymateuse. Les hypersignaux T2 et FLAIR peuvent s'étendre aux lobes adjacents (frontaux, pariétaux). Après prélèvements pour recherche de PCR spécifiques, la mise sous traitement d'épreuve par Aciclovir est de rigueur, jusqu'à ce que le diagnostic soit confirmé. Cet aspect est également rencontré au stade présuppuratif des encéphalites (avant l'abcédation).

Lésions plus rares

Elles se rencontrent surtout chez l'adulte jeune :

- PNET : aspect de prise de contraste en « mosaïque » à l'étage sus-tentoriel ;
- xanthoastrocytome polymorphe, souvent temporal avec zone kystique ;
- tumeurs mixtes glioneuronales (gangliogliome et ganglioneurome).

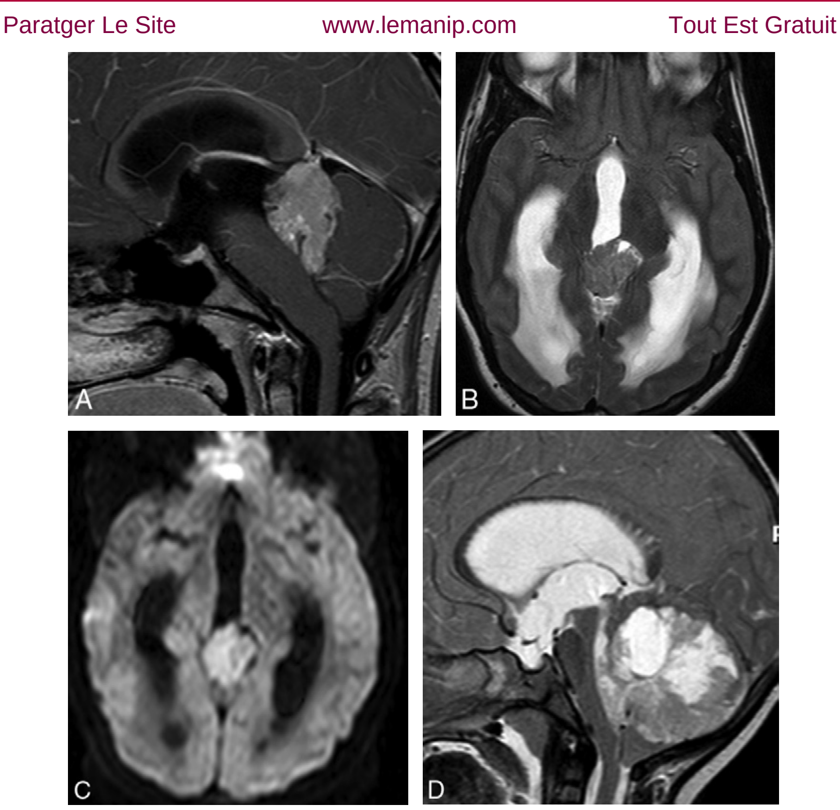


Fig. 5.15
Médulloblastome homogène en T1, injection (A), T2 (B) et diffusion (C). Autre exemple : lésion plus hétérogène (D).

PRISE DE CONTRASTE HOMOGÈNE NODULAIRE

Elle fait évoquer souvent une tumeur :

- métastase : il faut systématiquement y penser et, bien entendu, faire une étude T1 injectée en perfusion, avec deux plans perpendiculaires afin de rechercher d'autres lésions ;
- lymphome : il touche surtout les sujets immunodéprimés ou les sujets âgés, et est typiquement périventriculaire. Sa prise de contraste est intense, et la tumeur sans injection est spontanément hyperintense par rapport au parenchyme en T1. En diffusion, la lésion est en hypersignal sur le B1000, en perfusion, il n'y a pas de néo-angiogenèse mais une rupture de la BHE avec un retour à la ligne de base décalé vers le haut (voir fig. 1.35). En spectroscopie, un pic de lipides est très évocateur ;
- médulloblastome ;
- chlorome : rare, il correspond à une localisation parenchymateuse lors de leucémie myéloïde.

Plus rarement, il s'agit d'une tuberculose, d'un granulome dans le cadre d'une maladie inflammatoire (sarcoïdose).

PRISE DE CONTRASTE GYRIFORME

Cette prise de contraste du cortex borde la surface du cerveau. Elle est associée à un hypersignal parenchymateux cortico-sous-cortical en FLAIR et T2. Trois diagnostics sont probables :

- accident vasculaire artériel : la rupture de la BHE qu'il induit explique la prise de contraste prédominant sur le cortex retardée observée dans le territoire ischémié. Lorsqu'il est œdémateux, il peut être pris à tort pour une tumeur ; sa topographie, la clinique (signes neurologiques brutaux), l'hypersignal en B1000 sur la séquence en diffusion, avec un ADC abaissé, redressent le diagnostic (fig. 5.16) ;
- infarcissement veineux : évoqué devant des céphalées, une crise d'épilepsie, il réalise une plage en hypersignal FLAIR et T2, avec souvent des zones hémorragiques. La diffusion est généralement non restreinte, l'injection est réalisée selon un mode 3D veineux et confirme la thrombose veineuse. Il faut l'évoquer devant tout hématome intraparenchymateux ;
- encéphalite : cette inflammation de l'encéphale est en général d'origine virale. Le virus le plus souvent en cause est l'herpès (fig. 5.17). Rarement, d'autres germes sont responsables : EBV, syphilis, etc. Les encéphalites limbiques paranéoplasiques donnent souvent des anomalies de signal plus discrètes. La prise de contraste est plus rare qu'avec l'herpès et, fréquemment, seul un hypersignal FLAIR de la partie interne des lobes temporaux confirme une suspicion diagnostique clinique.

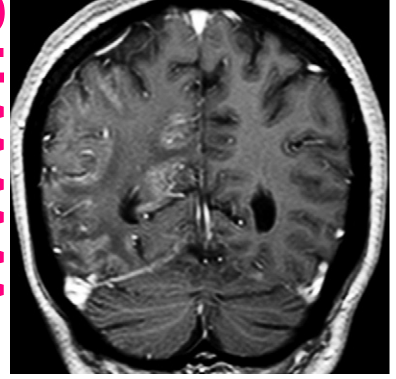


Fig. 5.16
Encéphalite herpétique.

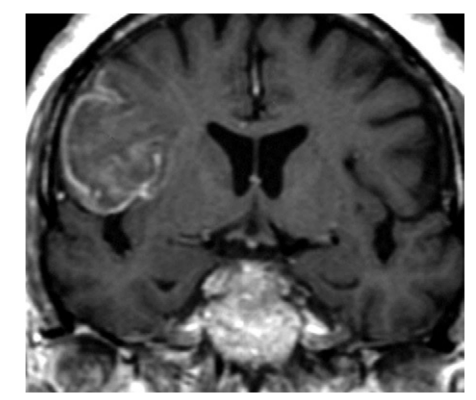


Fig. 5.17
AVC sylvien droit.

LÉSIONS MULTIPLES SE REHAUSSANT APRÈS INJECTION

Les deux pathologies les plus fréquentes sont tumorale et infectieuse.

DISSÉMINATION MÉTASTATIQUE

Les lésions sont volontiers périphériques; elles peuvent s'associer à des prises de contraste méningées ou à des lésions osseuses. Si elles sont nécrosées, cette nécrose apparaît en hyposignal sur le B1000.

INFECTION

Les embols septiques à partir d'un foyer infectieux systémique peuvent passer le filtre pulmonaire et hépatique, et migrer dans les vaisseaux cérébraux. Comme les métastases, les abcès sont volontiers périphériques. L'œdème périlésionnel est en général très marqué. Le contenu des lésions nécrotiques est en hypersignal intense sur le B1000 de la diffusion (à l'exception des abcès tuberculeux et toxoplasmiques et, de façon générale, des lésions mycotiques, qui peuvent être en hyposignal).

LÉSIONS PLUS RARES

- Gliomes et lymphomes multifocaux : ils sont évoqués si les lésions sont peu œdémateuses.
- Plaques de SEP pseudo-tumorales.
- Micro-AVC des vascularites : leur topographie préférentielle est la substance blanche sous-corticale et les noyaux gris. L'effet de masse, s'il existe, est peu marqué.
- Trichinose : lésions arrondies de la substance blanche, en hypersignal T2, prenant le contraste de façon modérée hétérogène, souvent gyriforme, associées à une prise de contraste méningée.
- Bilharziose : prise de contraste intense cortico-sous-corticale (diagnostic différentiel des métastases), saignement possible. Ces localisations peuvent s'associer à des AVC, et à une myélite avec myéloradiculite.

LÉSIONS TISSULAIRES NON REHAUSSÉES APRÈS INJECTION

Outre les caractéristiques IRM et l'analyse clinique, l'apparition brutale ou progressive des signes neurologiques en particulier apporte des arguments diagnostiques souvent déterminants.

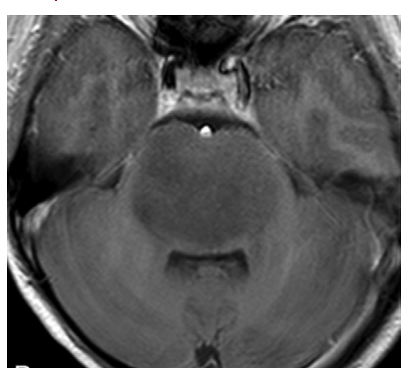


Fig. 5.18
Gliome du tronc en FLAIR (A) et T1 Gd (B).

LÉSION GLIALE DE BAS GRADE

Il s'agit de lésions infiltrantes de bas grade (fig. 5.18). Elles vont dégénérer : cet événement, dont la date de survenue est imprévisible, est souvent marqué par l'apparition de signes de néo-angiogenèse, qui peuvent précéder celle d'une prise de contraste lésionnelle et d'une extension des lésions. Les séquences de spectroscopie et de diffusion peuvent être également utiles pour détecter précocement cette dégénérescence.

GLIOMATOSE CÉRÉBRALE

Elle se traduit par des plages infiltrantes mal limitées et souvent assez diffuses (atteinte au moins de 3 lobes), le corps calleux est fréquemment atteint, l'effet de masse est présent mais discret. La lésion est hypoperfusée (rCBV diminué). En spectroscopie, pas d'augmentation nette de la choline, mais augmentation de la créatine et du myo-inositol. Le pronostic est grevé par la survenue précoce d'une dégénérescence, souvent multifocale (fig. 5.19 à 5.21).

ACCIDENT VASCULAIRE RÉCENT ŒDÉMATEUX

L'accident vasculaire peut être artériel : début clinique brutal, lésion cortico-sous-corticale avec un ADC bas (fig. 5.22).

Il peut être veineux, dans un contexte céphalalgique, parfois révélé par une crise d'épilepsie, avec une lésion qui peut être hémorragique, et des signes de thrombose veineuse à l'ARM et sur les coupes T1 (hypersignal d'une veine signant l'existence d'un thrombus) (fig. 5.23). Il faut y penser devant toute lésion hémorragique intraparenchymateuse, en particulier chez la femme en période périnatale ou postopératoire, en cas de traitement œstroprogestatif, de troubles de la coagulation connus, d'infection ORL de voisinage. L'effet de masse induit par l'ischémie (œdème) est parfois majeur. Il peut mettre en péril le pronostic vital et faire réaliser en urgence une craniectomie de décompression.

Fig. 5.19
SpectroMR d'une gliomatose bilatérale. Écho court 35 ms (A) et long 144 ms (B).

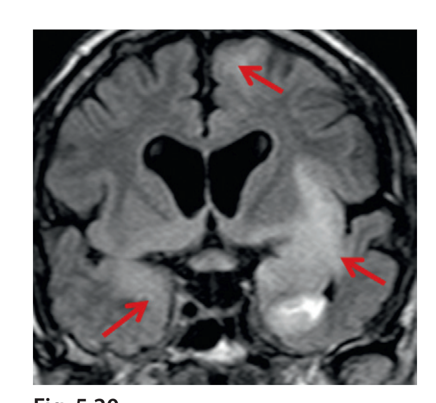


Fig. 5.20
Gliomatose. Atteinte de trois lobes.

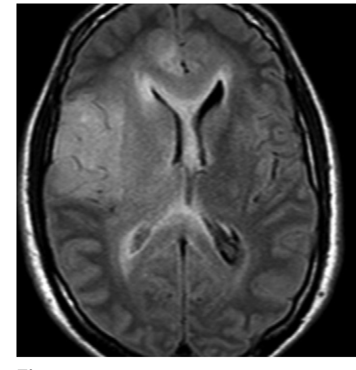


Fig. 5.21
Gliomatose.

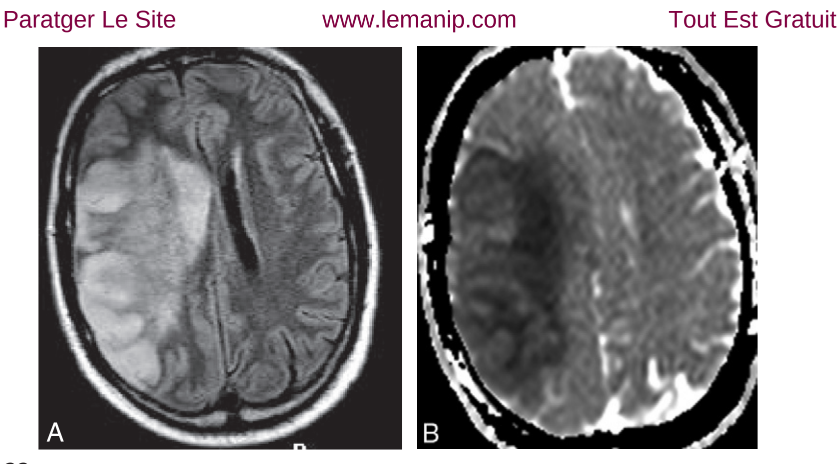


Fig. 5.22
Accident ischémique sylvien droit FLAIR (A), ADC (B).

Fig. 5.23
Thrombose du SLG (→) et infarctus veineux (→) en FLAIR (A) et T1 (B).

ENCÉPHALITE DÉBUTANTE

Il s'agit ici en particulier de l'encéphalite herpétique débutante.

HYPOSIGNAL T2 INTRALÉSIONNEL

Cet hyposignal oriente sur la constitution de la lésion et peut être dû à différents composants.

HYPOSIGNAL T2 CENTRAL OU GLOBAL

Hémorragie

L'hémorragie au stade aigu est en hyposignal T2 (fig. 5.24) (voir tableau, p. 38-39).

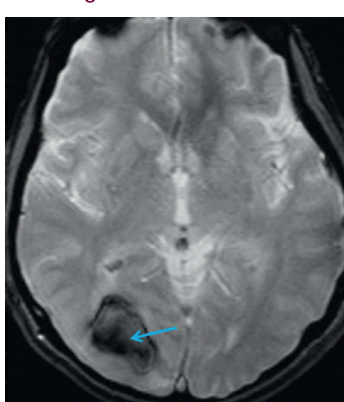


Fig. 5.24
Hématome récent.

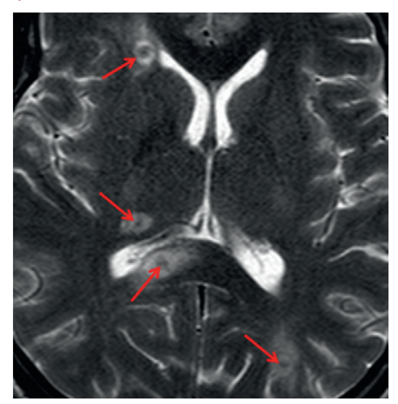


Fig. 5.25
Abcès tuberculeux.

Tumeurs

Les tumeurs sont en hyposignal parce qu'elles sont très cellulaires (lymphome, médulloblastome), calcifiées (oligodendrogliomes, métastases de cancer colique, ostéosarcome) ou qu'elles ont saigné (métastases de cancer du rein, de l'estomac, de choriocarcinome, de mélanome, glioblastome), qu'elles sont riches en mélanine (mélanome). Les saignements en hyposignal T2 sont anciens (intérêt du T2 EG et du SWI qui exacerbent la détection de l'hémosidérine) ou très récents (fig. 5.25) (en général en hypersignal T1).

Infections

Les lésions infectieuses sont en hyposignal par le biais du caséum pour les tuberculoses, et des filaments et débris pour les toxoplasmoses ou les rares aspergilloses. La séquence en diffusion retrouve cet hyposignal.

HYPOSIGNAL T2 PÉRIPHÉRIQUE

Il peut être dû soit à des lésions de fibrose, soit à des microsaignements soit à des calcifications. Il est retrouvé dans la coque d'un abcès à pyogènes ou tuberculeux ou à la périphérie d'un hématome très récent. La présence d'un effet de masse élimine un vieil hématome.

ZONES D'HYPOSIGNAL DISPERSÉES DANS LA LÉSION

- Calcifications intralésionnelles, qui font rechercher en particulier, devant une lésion expansive hétérogène, un oligodendrogliome. Les calcifications post-radiques sont rares et surtout rencontrées au décours des irradiations des gliomes des voies optiques. Elles ont la particularité de suivre le trajet de celles-ci. L'effet de masse, possible en post-thérapeutique immédiat, disparaît à long terme.

- Zones de saignement ancien, particulièrement bien mises en évidence sur les séquences en T2 EG et SWI, elles font évoquer de principe un cavernome. Elles sont associées à un effet de masse, en particulier quand la lésion vient de ressaigner, ce qui se traduit par un hypersignal T1 (fig. 5.26).
- Flux circulant rapides, ils caractérisent les malformations artérioveineuses (MAV) qui peuvent entraîner un effet de masse par : leur volume, l'œdème périlésionnel, des complications hémorragiques (fig. 5.27).
- Certains corps étrangers (matériel chirurgical ou d'embolisation, textilome) peuvent également se traduire par des zones d'hyposignal, au sein d'une zone remaniée par la pathologie sous-jacente.
- Bulle d'air dans un abcès ou dans une tumeur après biopsie stéréotaxique.



Fig. 5.26
Cavernome.

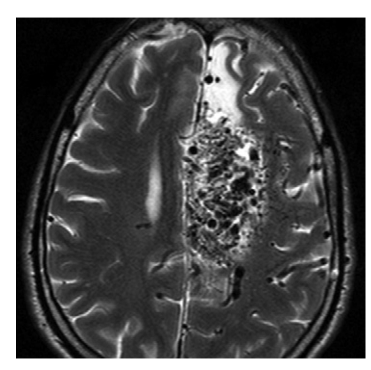


Fig. 5.27
MAV.

HYPOSIGNAL T2 DISCRET GLOBAL

Il faut penser à une lésion très cellulaire, comme un lymphome, un médulloblastome.



Attention

Les anévrismes calcifiés ou thrombosés volumineux ainsi que certains méningiomes peuvent paraître intraparenchymateux. Il faut les rechercher systématiquement devant toute image en hyposignal T2 franc.

HYPERSIGNAL T1 INTRALÉSIONNEL

Il est dû à :

- un kyste riche en mucine ou en protides : ces lésions sont souvent des métastases d'adénocarcinome digestif, mammaire (fig. 5.28) ;
- un saignement aigü : la séquence en T2 EG confirme le diagnostic ;
- une lésion riche en mélanine (métastase de mélanome) ;
- une lésion avec de la graisse : très rare en intraparenchymateux ;
- une lésion calcifiée : le scanner la démontre aisément.

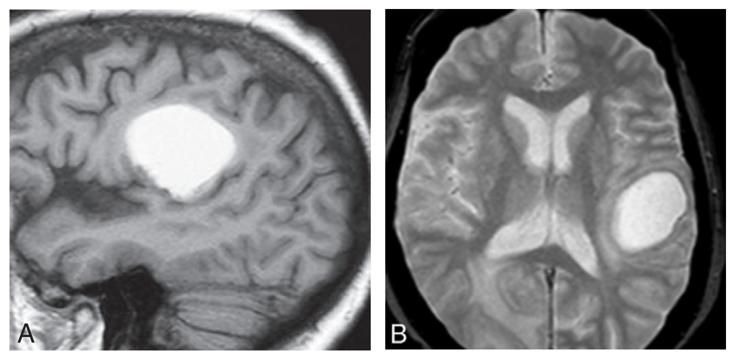


Fig. 5.28
Métastase riche en mucine. Cancer du sein hypersignal T1 (A). Aucun signe de saignement en T2 EG (B).

Causes des hémorragies intra-parenchymateuses (traumatismes exclus)	Sujet jeune	Sujet âgé > 70
Maladie des petits vaisseaux : HTA, diabète	+	+++
Vascularite primitive ou secondaire du SNC	+++	+
Rupture de malformation vasculaire (MAV, anévrisme, FD), saignement sur cavernome	+++	+
Angiopathie amyloïde (fig. 5.29)		+++
Accident ischémique secondairement hémorragique	+	+++
Thrombose veineuse cérébrale (fig. 5.30)	+++	+
Tumeur hémorragique (métastase de cancer du rein, de choriocarcinome, de mélanome), glioblastome	++	+++
Intoxication médicamenteuse (aspirine, AVK, héparine, fibrinolytiques, éthynil-œstradiol, corticoïdes)	+	+++
Toxiques (cocaïne, héroïne, cannabis…)	+++	+
Infection : encéphalite herpétique, infection fungique, toxoplasmose (saigne sous traitement)	+++	+
Troubles de la coagulation constitutionnels	+++	+

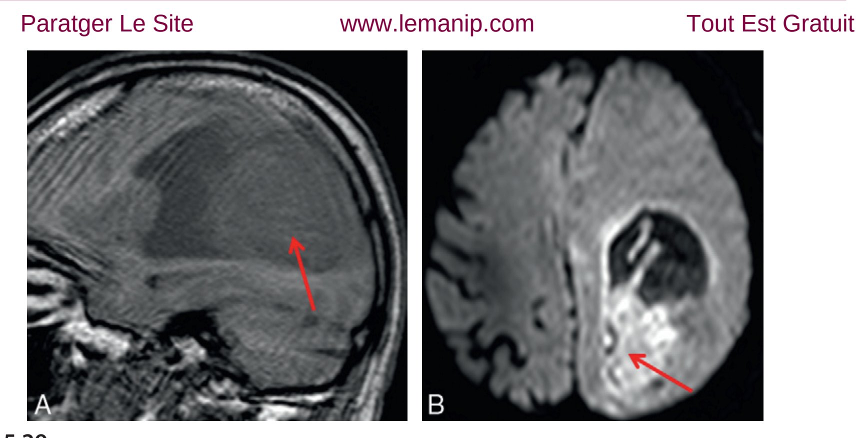


Fig. 5.29
Hématome récent (→). Isosignal T1 (A), hypersignal diffusion (B).

Fig. 5.30
Infarctus veineux hémorragique en T1 (A) et T2 EG (D) (→). Thrombose du SLG avec signe du delta vide (B) (→), absence d'opacification en ARM veineuse (C). Caillot dans le SLD (→).

Étiologies principales des hématomes intraparenchymateux multiples

- Thrombose veineuse cérébrale : multinodulaires, sous-corticaux.
- Métastase hémorragique : Prise de contraste franche périphérique (soustraction).
- Cavernomes : œdème périlésionnel en discret hypersignal T1.
- Angiopathie amyloïde : lobaire, microbleeds périphériques.

CAS DES PATIENTS SÉROPOSITIFS POUR LE VIH

Les lésions que ces patients présentent ont des étiologies particulières, ce qui justifie de leur consacrer un point à part (encadré 5.1). Toutefois il faut savoir qu'en France la grande majorité des patients sont traités et contrôlés sur le plan immunovirologique. Ils retrouvent une espérance de vie qui s'approche de celle de la population générale et sont donc soumis aussi aux complications liées par exemple au vieillissement. Nous détaillerons les lésions prenant le contraste, uniques ou multiples. Cette prise de contraste avant l'avènement des HAART était tardive, plus faible que chez le sujet immunocompétent. Ce phénomène est moins marqué si le patient est traité. Il

Encadré 5.1

Quelques points pratiques concernant le Sida

IRM. On s'aide de la spectroscopie et de la perfusion (théoriquement) :

- toxoplasmose : choline basse, hypoperfusion ;
- lymphome : choline élevée, hyperperfusion.

En biologie (très schématiquement) :

- moins de 400 CD4 : tuberculose ;
- moins de 200 CD4 : infection opportuniste ;
- moins de 100 CD4 : LEMP ;
- moins de 50 CD4 : lymphome ;
- charge virale (CV) : pas de valeur d'orientation spécifique car la CV plasmatique est différente de la CV dans le LCS, mais un patient bien contrôlé par son traitement aura moins de risque de développer une complication spécifique, par contre une CV plasmatique élevée peut être un élément d'orientation vers une encéphalopathie VIH ;
- notion de « sanctuaire » dans le SNC, où le virus peut rester quiescent et parfois échapper au traitement.

Mais l'imagerie est de plus en plus atypique : localisation neurologique = pronostic sévère : biopsie cérébrale rapide si pas d'orientation diagnostique.

En pratique, devant un patient VIH+, si l'image et la biologie de base sont atypiques, on réalise une ponction lombaire pour rechercher dans le LCS :

- toutes les PCR (HSV, EBV, VZV, JC, HHV-6), toxoplasmose, BK ;
- cryptococcose (encre de Chine) ;
- cellules anormales.

est conseillé de réaliser les séquences sans injection, puis d'injecter le patient, et de faire les séquences T2, FLAIR, diffusion, etc., avant de finir l'examen par les séquences injectées. On peut se servir de transfert de magnétisation pour améliorer la visualisation de la prise de contraste.

Les lésions de la substance blanche sans effet de masse sont traitées dans le sous-chapitre 4.1. Ces lésions ont des formes graves qui seront à nouveau citées.

TOXOPLASMOSE

C'est la première hypothèse à évoquer, surtout si le patient ne prend pas de prophylaxie. Les lésions, en général multiples, siègent dans les noyaux gris, les régions cortico-sous-corticales (dissémination hématogène) et peuvent saigner spontanément. L'effet de masse lié à l'œdème périlésionnel est souvent majeur, même si la lésion est de petite taille. La prise de contraste est volontiers annulaire. Le centre de la lésion en hypersignal ou hyposignal T2 reste souvent en hyposignal diffusion (fig. 5.31).

Après traitement et guérison clinique, il peut persister pendant des années une cicatrice sous forme d'une petite prise de contraste annulaire stable.

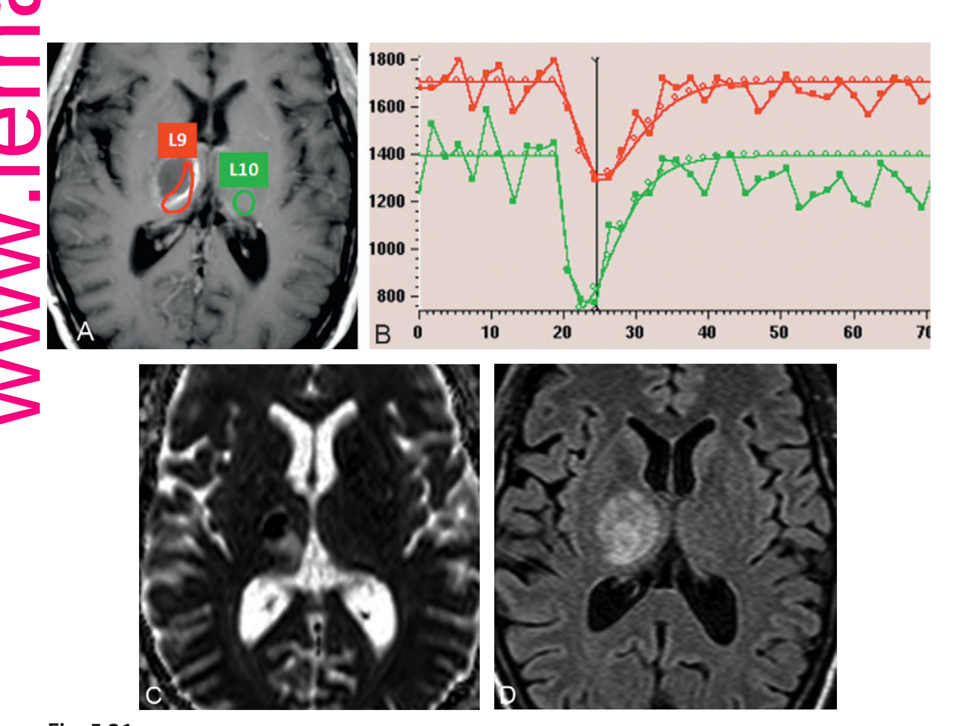


Fig. 5.31

Toxoplasmose. Pas d'hyperperfusion (A et B), ADC bas (C), hypersignal FLAIR (D).

TUBERCULOSE ET MYCOBACTÉRIES ATYPIQUES

Il faut toujours penser à la tuberculose. L'aspect en grappe, l'hyposignal central T2 et diffusion des abcès (fig. 5.32) – qui restent souvent de petite taille –, l'association à une prise de contraste des méninges de la base, voire à des lésions ischémiques (territoire des perforantes), sont évocateurs. La syphilis est un diagnostic différentiel ; elle donne également une atteinte méningovasculaire, associée à des gommes syphilitiques et à des nodules corticaux, prenant le contraste de manière homogène ou hétérogène.

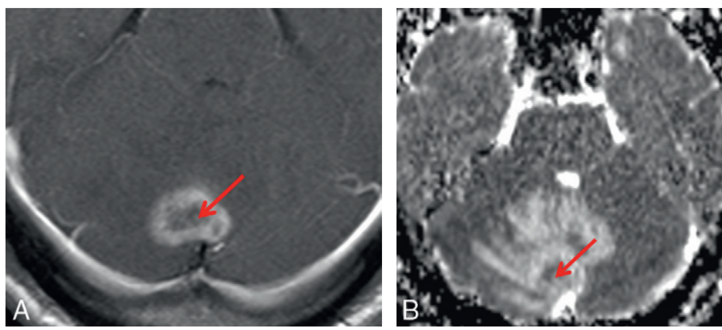


Fig. 5.32
Abcès tuberculeux (→). Prise de contraste (A), ADC central bas (B).

LYMPHOME

Il existe plusieurs présentations des lymphomes :

- lésion solide ou, plus rarement, nécrotique, prenant le contraste de façon intense, entraînant peu d'œdème, touchant la substance blanche et les noyaux gris ;
- atteinte diffuse de la substance blanche sans prise de contraste, avec un effet de masse parfois nul ;
- lésions leptoméningées.

La spectroscopie peut être d'une grande aide en montrant des signes évocateurs : chute du NAA, élévation de la choline, pic de lactates.

INFECTIONS FUNGIQUES (ASPERGILLOSE, ACTINOMYCOSE)

Ces infections peuvent compliquer une aspergillose des sinus ou représenter les localisations cérébrales d'une aspergillose disséminée de mauvais pronostic. On les évoque devant des lésions en hyposignal T2, parfois hémorragiques, volontiers nécrotiques, prenant le contraste.

CRYPTOCOCCOSE

Cette affection est souvent radiologiquement muette ou est révélée par des lésions kystiques, des prises de contraste des espaces de Virchow-Robin, et des AIC par vascularite (fig. 5.33). Elle est diagnostiquée par le test à l'encre de Chine et la recherche de l'antigène cryptococcique (sang, LCS).

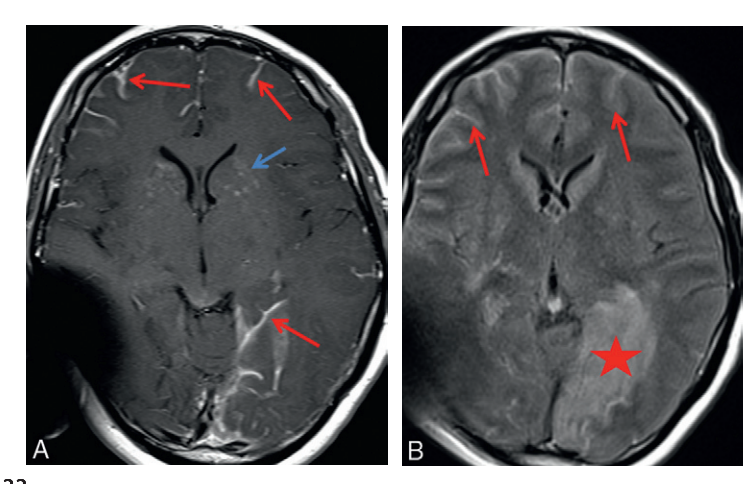


Fig. 5.33
Cryptococcose leptoméningée (→) et des EWR (→). Prise de contraste des structures pathologiques (A), œdème en FLAIR (B ★). Artéfact lié à la valve de dérivation.

LEUCO-ENCÉPHALITE MULTIFOCALE PROGRESSIVE (LEMP)

Elle peut être très inflammatoire (comme dans les LEMP IRIS), traduite par une lésion expansive en franc hyposignal T1 de la substance blanche, prenant parfois le contraste, avec en diffusion un hypersignal B1000 de ses berges (front de démyélinisation) (fig. 5.34).

ENCÉPHALITE À T8

Elle peut prendre un aspect très agressif avec des lésions multiples mal limitées, un œdème cérébral, des prises de contraste en particulier le long des veinules centrales, parfois des zones d'hémorragie (fig. 5.35).

LÉSION GLIALE

Une lésion gliale est toujours possible chez un patient porteur du VIH, comme chez n'importe quel sujet.

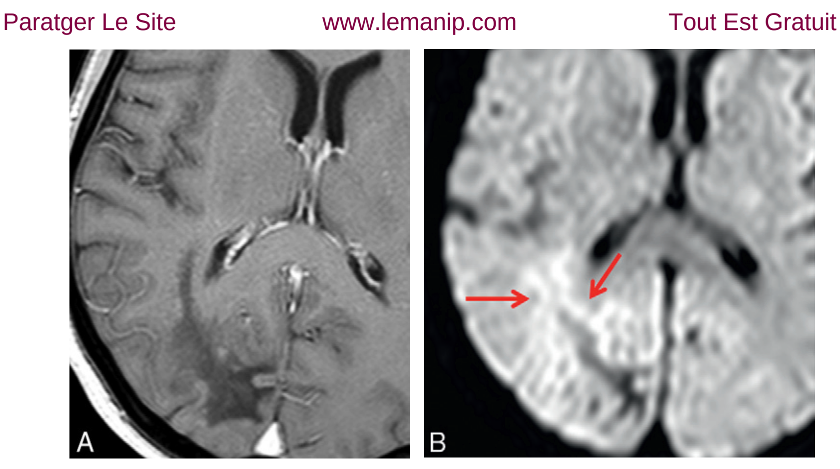


Fig. 5.34
LEMP en hyposignal T1 (A). Front de démyélinisation en hypersignal B1000 (B).

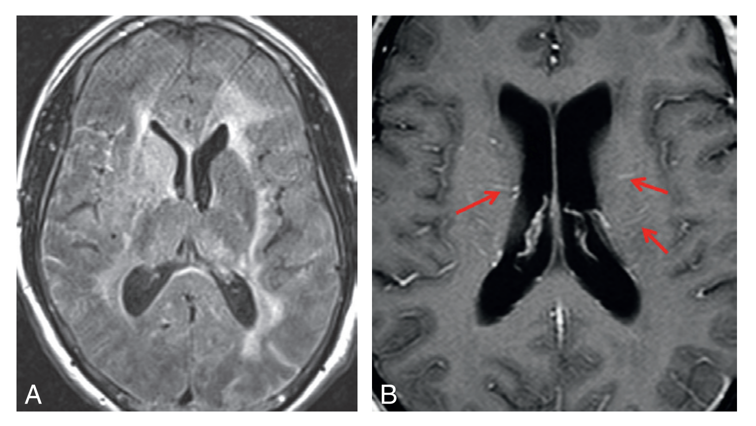


Fig. 5.35
Encéphalite à T8 en FLAIR (A). Prises de contrastes profondes (B →).

LÉSIONS PLUS RARES

Certaines lésions sont plus rares. Citons :

- la nocardiose : méningite chronique ou suraiguë (hydrocéphalie, nodules sous-épendymaires), association à des abcès pulmonaires ;
- les abcès mycotiques ;
- la granulomatose lymphoïde, dont les lésions prennent le contraste de manière très intense, avec très peu d'œdème ;
- la coccidioïdomycose beaucoup plus rare, infection par un germe tellurique, à tropisme également méningoparenchymateux.

TOPOGRAPHIE DE LA LÉSION

- Périphérique (cortico-sous-corticale) :
  - dissémination hématogène : métastase, abcès ;
  - hématome (angiopathie amyloïde).
- Substance blanche et corps calleux :
  - gliome ;
  - lymphome ;
  - SEP pseudo-tumorale.
- Noyaux gris centraux :
  - tumeur, surtout lymphome (50 % des cas), mais aussi métastases ;
  - toxoplasmose ;
  - maladie de Behçet (thalamopédonculaire) ;
  - hématome (compliquant une HTA).
- Tronc cérébral :
  - gliome (hypertrophie globale, prise de contraste variable) ;
  - encéphalite (rhombencéphalite listérienne, etc.) ;
  - thrombose du tronc basilaire (gros tronc cérébral, en hypersignal T2).
- Cervelet :
  - tumeurs : métastase, médulloblastome, hémangioblastome, astrocytome kystique chez l'enfant (pilocytique).
  - Accident ischémique récent œdémateux (risque immédiat d'engagement pouvant nécessiter la réalisation d'une dérivation ventriculaire en urgence).

CHAPITRE 6

Ligne médiane

PLAN DU CHAPITRE

L'étiologie des lésions de la ligne médiane est fonction essentiellement de leur siège d'origine (fig. 6.1).
Une classification topographique selon l'aspect IRM de la pathologie est donc une façon simple d'aborder cette région. Les repères anatomiques permettant de préciser cette localisation seront présentés au fil du texte.
Les lésions développées dans la plupart des régions individualisées dans notre schéma (voir fig. 6.1) seront traitées dans leur chapitre respectif. En revanche, nous détaillerons les lésions de la région hypophysaire et parahypophysaire (sinus caverneux), et celles de la région pinéale.

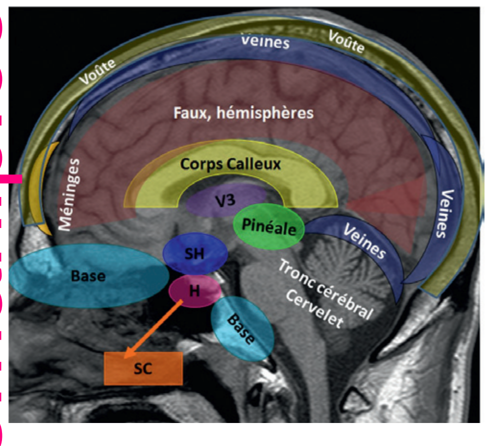


Fig. 6.1
Régions visibles sur une coupe sagittale médiane.

En fin de chapitre, un tableau récapitulatif avec une iconographie démonstrative reprendra l'ensemble des étiologies principales des autres lésions visibles sur une coupe sagittale médiane.

LÉSIONS DE LA RÉGION HYPOPHYSAIRE

L'étiologie des lésions de la région hypophysaire médiane, s'étendant entre, en bas, le sinus sphénoïdal et, en haut, la base frontale et le V3, varie en fonction de leur point de départ.
La première étape dans l'analyse de ces lésions médianes est la localisation de ce point de départ : intra-, supra- ou infrasellaire ?
Pour préciser cette question, les coupes sagittales médianes et coronales passant par l'hypophyse sont analysées. Si la lésion est très volumineuse, il peut être difficile de déterminer d'où elle naît. On se sert alors de l'épicentre de celle-ci.

LÉSIONS MÉDIANES

Un rappel anatomique vous permet de situer les différents composants anatomiques de cette région sur les coupes habituelles (fig. 6.2).

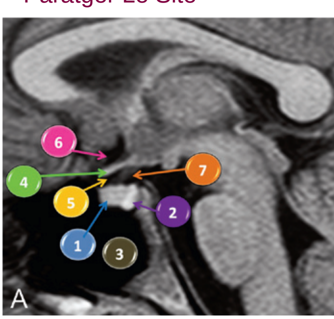
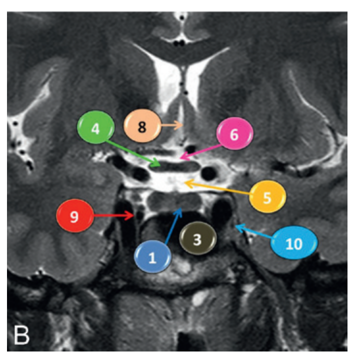
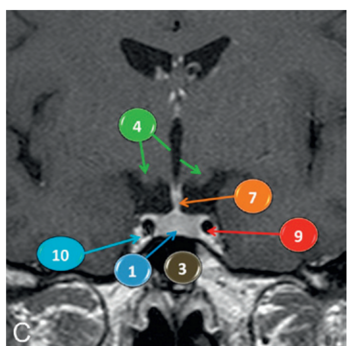


Fig. 6.2
Région sellaire.
A. Coupe sagittale. B. Coupe coronale antérieure T2. C. Coupe coronale postérieure T1 Gd.
❶ Antéhypophyse ❷ Post-hypophyse ❸ Sinus sphénoïdal ❹ Chiasma, bandelettes ❺ Région infrachiasmatique ❻ Région suprachiasmatique ❼ Tige pituitaire ❽ 3ᵉ ventricule ❾ Carotide interne ❿ Sinus caverneux





Lésion hypophysaire

Les lésions de l'antéhypophyse (origine épithéliale) sont beaucoup plus fréquentes que celles de la post-hypophyse ou neurohypophyse constituée par les extrémités des axones de la tige pituitaire qui la relie à l'hypothalamus (fig. 6.3). La post-hypophyse est en hypersignal T1 (fig. 6.4).

La lésion hypophysaire est recherchée devant des signes endocriniens liés à une hypersécrétion (adénome) ou à un déficit hormonal (destruction d'un élément de l'axe hypothalamo-hypophysaire). Rarement, la nécrose hémorragique de l'adénome entraîne un tableau d'hémorragie méningée. L'adénome nécrosé est en hyposignal T2, il prend le contraste en périphérie (fig. 6.5).

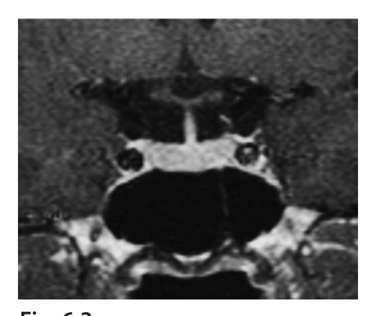


Fig. 6.3
Hypophyse normale. Tige pituitaire médiane.

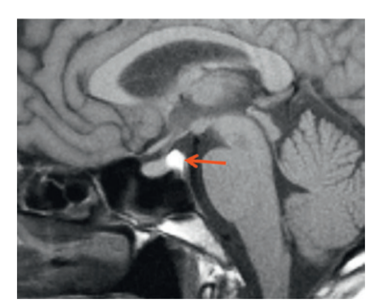
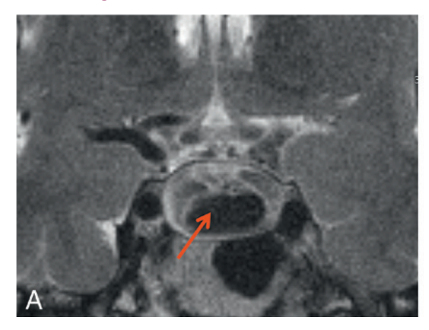


Fig. 6.4
Post-hypophyse (→).



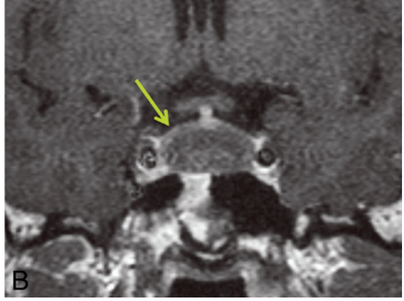


Fig. 6.5
T2 (A) et T1 Gd (B). Nécrose hémorragique d'un adénome hypophysaire. Hyposignal T2 (→) et prise de contraste périlésionnelle (→).

La lésion hypophysaire est entourée de parenchyme quand elle est de petite taille. Elle déforme et élargit la selle turcique, peut déborder dans la région suprasellaire quand elle est volumineuse. Elle entraîne des modifications de signal focales ou diffuses de l'hypophyse, et peut dévier la tige pituitaire (refoulée du côté opposé à la lésion). L'hypophyse est alors non repérable ou visible partiellement. L'aspect de la lésion « en brioche » est très évocateur de macro-adénome. Le signal de la lésion est un élément d'orientation diagnostique.

Lésion tissulaire ou mixte

Il s'agit dans la grande majorité des cas d'un adénome :

- micro-adénome (< 10 mm) : il est iso-intense au parenchyme en T1 et T2, parfois en hyposignal T1 et hypersignal T2 (surtout s'il est nécrosé), il se rehausse moins que le reste du parenchyme (fig. 6.6) ;
- macro-adénome : il est parfois très volumineux, en forme de brioche (fig. 6.7) avec une composante intrasellaire déformant les contours osseux et une composante suprasellaire prenant le contraste de façon intense. Il est homogène ou hétérogène, le plus souvent en hypersignal modéré T2, hyposignal T1, rehaussé après injection avec parfois une nécrose et des signes d'hémorragie.



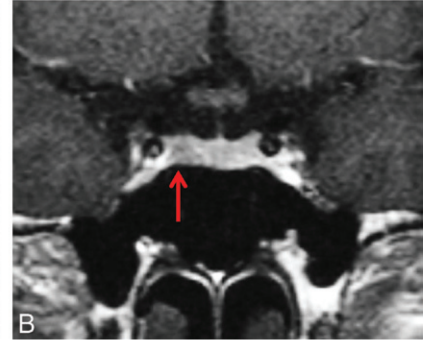


Fig. 6.6
T2 (A) et T1 Gd (B). Micro-adénome (→

La post-hypophyse peut être déviée par la tumeur, voire être ectopique. La tige pituitaire est plus ou moins déviée du côté opposé à l'adénome.

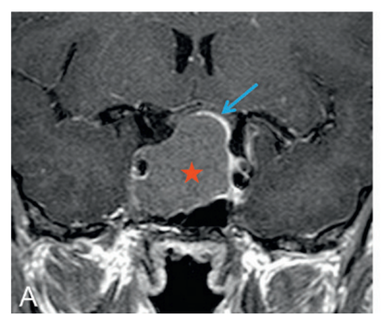
Les adénomes à GH *(growth hormone)* ont la particularité d'être en hyposignal T2 (voir fig. 6.7). Ils doivent être distingués d'un éventuel anévrisme carotidien à développement interne.

Rarement, l'adénome se développe en dehors de la loge sellaire (sinus caverneux, sinus sphénoïdal…) (fig. 6.8).

Sous traitement apparaît une nécrose de l'adénome parfois hémorragique (fig. 6.9).

Après traitement chirurgical de la lésion hypophysaire, réalisé dans la grande majorité des cas par voie basse endonasale, le matériel à visée hémostatique (Spongel® ou Surgicel®) posé lors de l'intervention peut être responsable d'une image intrasellaire hétérogène, en hypersignal T1 en périphérie (imprégnation par du sang). En postopératoire immédiat, il persiste une masse sellaire souvent volumineuse qui va s'affaisser et correspond à des remaniements œdémateux et hémorragiques.

Chez la femme, surtout en fin de grossesse, il faut penser à l'hypophysite si l'hypophyse est augmentée de volume et prend le contraste de façon intense et homogène (fig. 6.10).



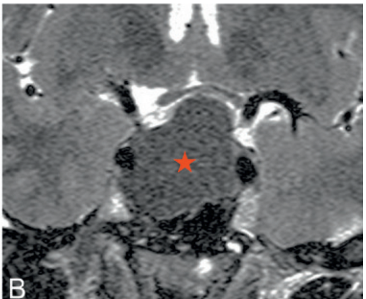


Fig. 6.7
T1 Gd (A) et T2 (B). Macro-adénome à GH (★). Prise de contraste de l'hypophyse saine (→).

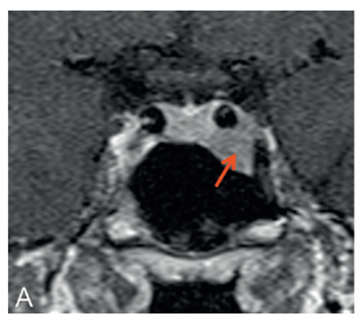




Fig. 6.8
Adénome développé dans le sinus caverneux gauche (→).



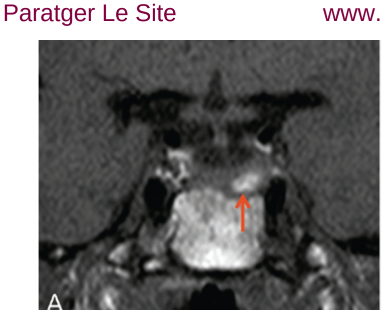




Fig. 6.9
T1 (A) et T2 (B). Micro-adénome hémorragique (→).

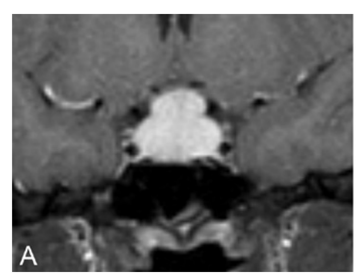




Fig. 6.10
T1 Gd (A) et T2 (B). Hypophysite.

Les autres lésions hypophysaires primitives sont exceptionnelles et typées généralement par l'étude anatomopathologique au décours de l'intervention. Elles sont rehaussées après injection de produit de contraste. Le pituicytome (appelé aussi choristome, myoblastome à cellules granuleuses, infundibulome, tumeur d'Abrikossof) développé aux dépens de la post-hypophyse est caractérisé par son hypervascularisation quand il est volumineux (fig. 6.11). Comme la tumeur à cellules granuleuses, il est le plus souvent suprasellaire et nettement séparé de l'hypophyse. L'oncocytome, lésion infiltrante intra- et suprasellaire est indissociable de l'hypophyse.

Plus rarement, la masse est une métastase. Elle est généralement associée à une infiltration de la tige pituitaire et à d'autres lésions encéphaliques (notamment des prises de contraste leptoméningées).

Le développement intrasellaire d'une lésion de la base, comme un chondrome ou un chondrosarcome, est rare mais peut poser des problèmes diagnostiques si elle est peu calcifiée. L'hypersignal T2 et l'aspect hétérogène de la prise de contraste doivent faire évoquer le diagnostic (fig. 6.12).

Devant une lésion de la région hypophysaire, il faut systématiquement rechercher des signes de complication locale :

- extension vers le sinus caverneux adjacent, évoqué si la lésion englobe la carotide interne sur au moins les trois quarts de sa circonférence (fig. 6.13A) ;

- refoulement, compression des voies visuelles antérieures, responsable typiquement d'une hémianopsie bitemporale (compression du chiasma optique) ou d'une baisse visuelle unilatérale (atteinte d'un nerf optique) (fig. 6.13B).





Fig. 6.11
T1 Gd (A) et T2 (B). Pituicytome.



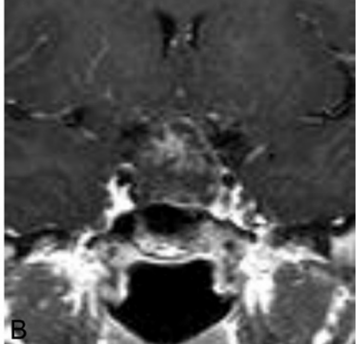
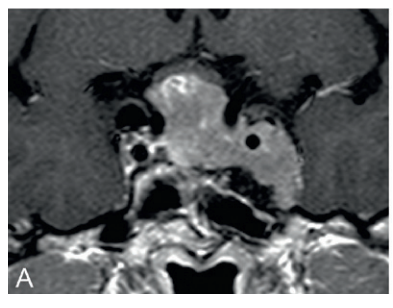


Fig. 6.12
T2 (A) et T1 Gd (B). Chondrosarcome.



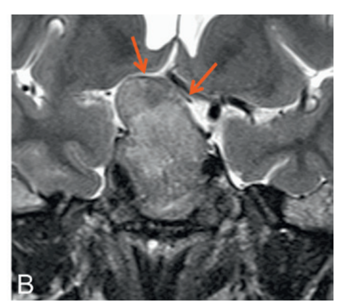


Fig. 6.13
Macro-adénome : envahissant le sinus caverneux gauche (A) ; comprimant le chiasma (B →).



À retenir

- La nécrose de l'adénome, hémorragique ou non, peut donner un tableau clinique d'hémorragie méningée, de paralysie oculomotrice brutale (III, IV, VI) : penser dans cette situation clinique à toujours regarder la région sellaire et les sinus caverneux.
- Cette nécrose peut entraîner une insuffisance hypophysaire aiguë, réalisant un syndrome de Sheehan, en particulier lors de l'accouchement. C'est une urgence diagnostique et thérapeutique, à cause du risque vital induit par ce déficit hormonal brutal.
- Le diagnostic à évoquer systématiquement chez la femme enceinte ou en post-partum devant une masse intra- et suprasellaire est l'hypophysite. La lésion prend le contraste de façon intense ou, plus rarement, est liquidienne, en hypersignal T2 et hyposignal T1, avec prise de contraste périphérique. Les signes régressent spontanément ou sous simple traitement médical.

Lésion kystique pure ou non

Le kyste de la poche de Rathke – KPR (ou de la pars intermedia) est médian, souvent en hypersignal T1 (fig. 6.14A) et hyposignal T2. Son contenu est homogène ou hétérogène (présence de concrétions protéiques et mucineuses en hyposignal T2) (fig. 6.14B). Les autres kystes sont plus rares : kyste colloïde ; très rarement craniopharyngiome purement intrasellaire (5 à 10 % des cas), dont la portion kystique est riche en protides comme le kyste de la poche de Rathke.

Les kystes latéralisés sont des adénomes nécrosés (micro-adénomes à prolactine sous traitement, souvent hémorragiques).

Si la paroi du kyste prend le contraste, c'est un adénome nécrosé, un craniopharyngiome, un abcès intrahypophysaire à pyogènes rare, responsable de céphalées, avec altération de l'état général. Dans la cavité abcédée, la diffusion est restreinte (ADC bas). Si le contenu du kyste est en hyposignal T2, une surinfection aspergillaire est évoquée.



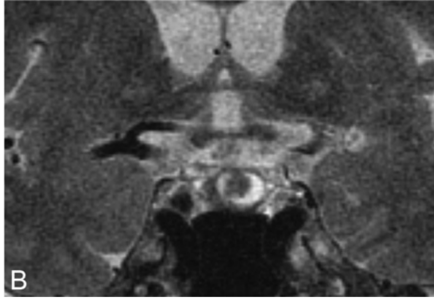


Fig. 6.14
KPR en T1 (A), hétérogène en T2 (B).

Selle turcique « vide »

L'hypophyse est de petite taille, plaquée au fond de la selle turcique (fig. 6.15). Il s'agit d'une variante de la normale (femme multipare), d'une nécrose adénomateuse (disparition progressive de la tumeur et du tissu hypophysaire), d'un aspect postopératoire ou de la compression de la glande par une arachnoïdocèle. Celle-ci peut être due à une hypertension intracrânienne et fait rechercher une lésion expansive. Le chiasma peut rester en place ou être ptosé dans la selle (fig. 6.16).



Fig. 6.15
Arachnoïdocèle.

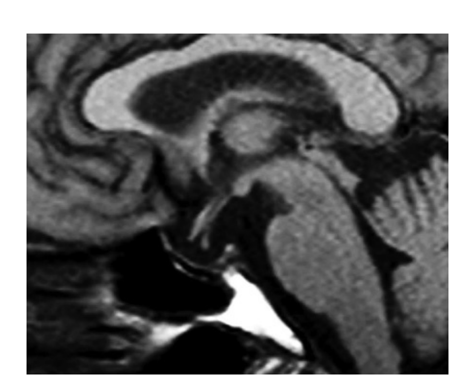


Fig. 6.16
Ptose chiasmatique.

Lésion suprasellaire (avec éventuelle extension intrasellaire)

L'hypophyse est visible sous la lésion. On doit alors repérer le chiasma, sur une coupe coronale ou sagittale médiane, et déterminer si la lésion est chiasmatique ou développée au-dessus ou en dessous de lui.

Lésion chiasmatique

Voir sous-chapitre 7.4.

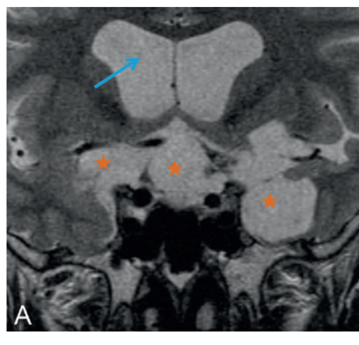
Lésion infrachiasmatique

Cette lésion siège dans la citerne optochiasmatique et peut refouler le chiasma vers le haut.

La lésion est kystique, il faut faire un FLAIR et une diffusion. Les lésions liquidiennes pures, comme le kyste arachnoïdien ou la « méningocèle » du V3, contiennent du LCS, liquide pur, et sont en hyposignal B1000 et FLAIR.

Les lésions liquidiennes non pures sont les kystes de la poche de Rathke suprasellaires riches en protides (hypersignal T1, hypo- ou hypersignal intense T2) et les kystes épidermoïdes (hypersignal B1000, hétérogène en FLAIR) (fig. 6.17).

La lésion est mixte, le premier diagnostic à évoquer est celui de craniopharyngiome (fig. 6.18). Il a deux pics de fréquence : enfant (8–12 ans) et adulte (40–60 ans). Le liquide du kyste est souvent riche en protides et alors en hypersignal T1 et hyposignal



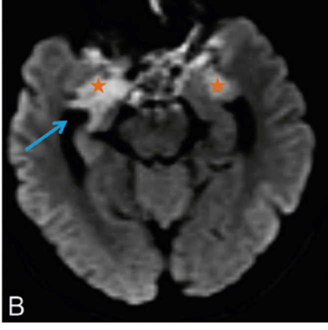
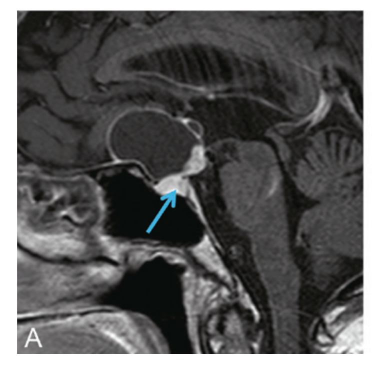


Fig. 6.17
FLAIR (A) et diffusion B1000 (B). Kyste épidermoïde (★) disséquant le chiasma. Ventricules avec LCS (→).



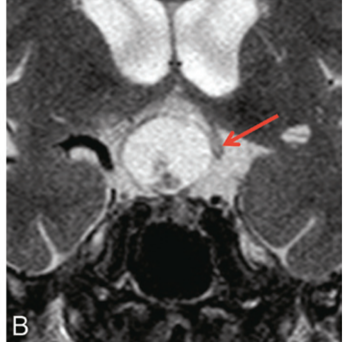


Fig. 6.18
T1 Gd (A) et T2 (B). Craniopharyngiome. Hypophyse normale (→). Chiasma gauche (→).

T2 (fig. 6.19). Les parois du kyste prennent le contraste et sont parfois bordées par des petits hyposignaux T1 et T2, correspondant à des calcifications. Elles sont bien vues au scanner, à réaliser sans injection devant toute lésion suprahypophysaire kystique.
La lésion est d'allure tissulaire. Plusieurs diagnostics sont à évoquer :

- le méningiome de la tente de l'hypophyse ou du jugum (fig. 6.20) est homogène et nettement rehaussé après injection, parfois révélé par une baisse visuelle uni- ou bilatérale (compression d'un nerf optique intracrânien) ;
- l'anévrisme carotidien, à éliminer avant tout geste chirurgical, arrondi bien limité, est en hyposignal T2 à cause du flux rapide (anévrisme circulant) et de dépôts d'hémosidérine, bien visibles en T2 EG et SWI (anévrisme thrombosé). Il prend le contraste de façon hétérogène ou homogène, devient hétérogène après traitement endovasculaire par coils (fig. 6.21). Il est confirmé par une angio-IRM. La présence de phénomènes de flux importants autour de la lésion est en faveur du diagnostic ;

- des zones d'hypersignal en T1 et T2 peuvent correspondre à de la graisse (lipome, kyste dermoïde, résidus lipiodolés) ou à du sang. La séquence en suppression de graisse est utile pour préciser le diagnostic.

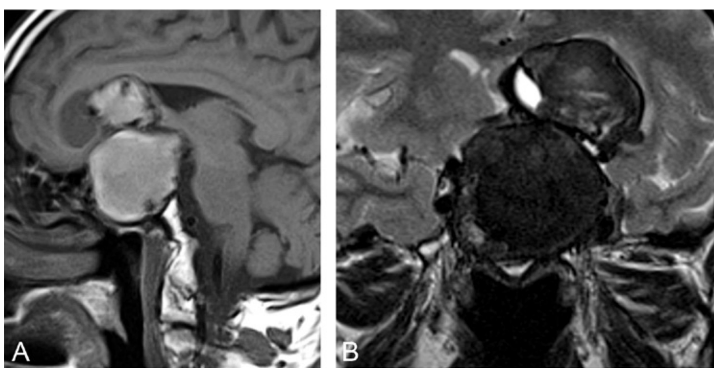


Fig. 6.19
T1 (A) et T2 (B). Craniopharyngiome riche en protides.

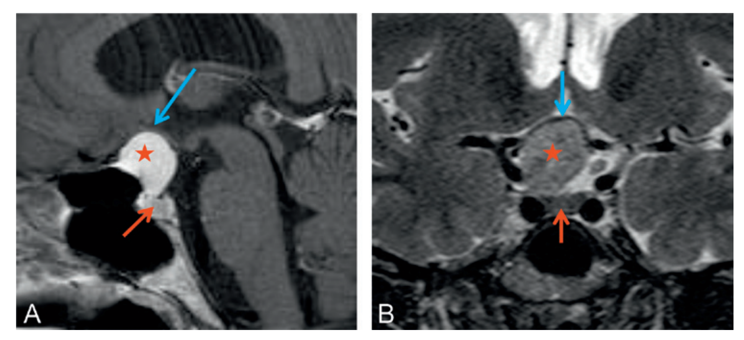


Fig. 6.20
T1 Gd (A) et T2 (B). Méningiome du jugum (★), chiasma (→), hypophyse normale (→).

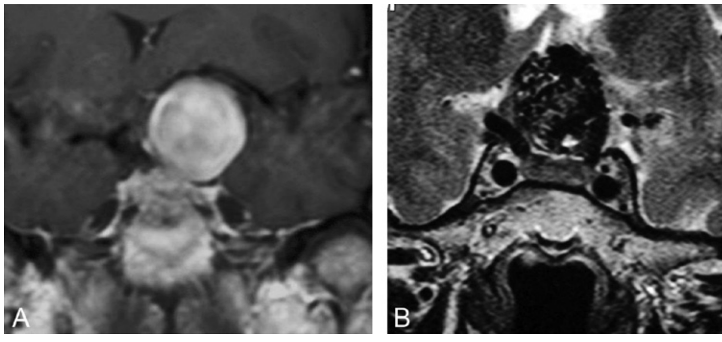


Fig. 6.21
T1 Gd (A) et T2 (B). Anévrisme (artéfacts de répétition) avant (A) et après (B) embolisation.

Lésion de la tige pituitaire

Une tige normale prend le contraste, mesure en coronal de 3 à 7 mm de haut, moins de 2,5 mm à sa base et moins de 4 mm à sa partie supérieure, et est plus large qu'un tronc basilaire normal en axial. Son atteinte entraîne un diabète insipide central. Elle peut avoir un aspect cavitaire, lié au prolongement intrapituitaire du récessus antérieur du V3 (fig. 6.22).

Devant un épaississement pituitaire global prenant le contraste, on évoque par ordre de fréquence :

- chez l'enfant, une histiocytose, un germinome, un gliome ;
- chez l'adulte, une métastase (sein, poumon, etc.) (fig. 6.23), une infiltration lors d'une hémopathie, une sarcoïdose (prise de contraste leptoméningée associée), une histiocytose (fig. 6.24), un gliome, un germinome (fig. 6.25).

Une lésion de la base de la tige, en hyposignal T2, isosignal T1, avec une prise de contraste variable, est évocatrice de choristome (ou myoblastome) (fig. 6.26).

L'hamartome du tuber cinereum, en isosignal au parenchyme, parfois en hypersignal T2, hyposignal T1 a le plus souvent une présentation clinique évocatrice : crises gélastiques (rires et pleurs), puberté précoce. Il est très bien vu sur la séquence en IR (fig. 6.27).

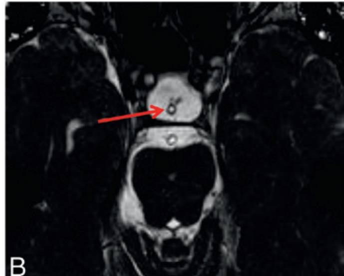


Fig. 6.22
Tige pituitaire : sagittal (A) et axial (B). Cavitation de la tige (→).

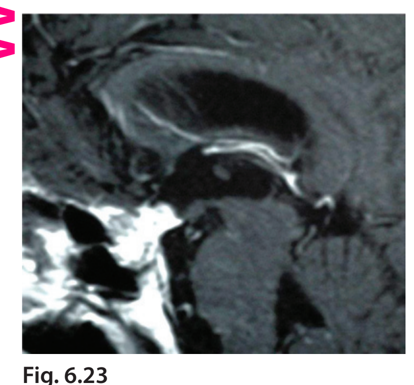


Fig. 6.23
Métastase.



Fig. 6.24
Histiocytose.

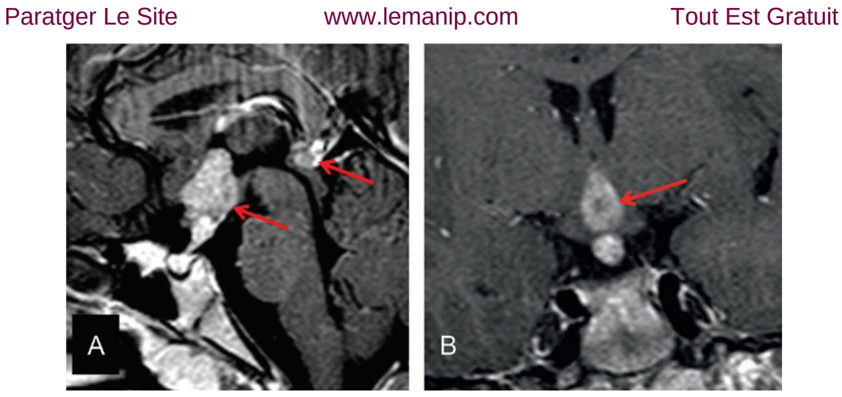


Fig. 6.25
Germinome bipolaire pituitaire et pinéal (→).

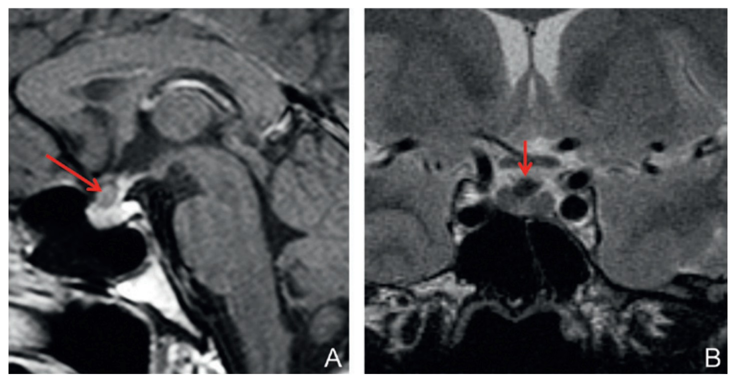


Fig. 6.26
T1 Gd (A) et T2 (B). Choristome (→).

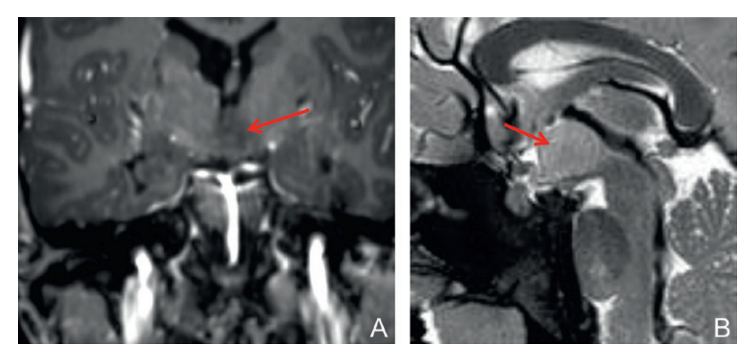


Fig. 6.27
T1 Gd (A) et T2 (B). Hamartome du tuber cinereum (→).

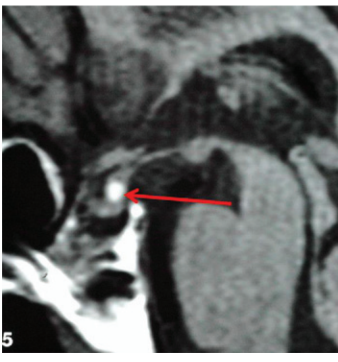


Fig. 6.28
Post-hypophyse ectopique.

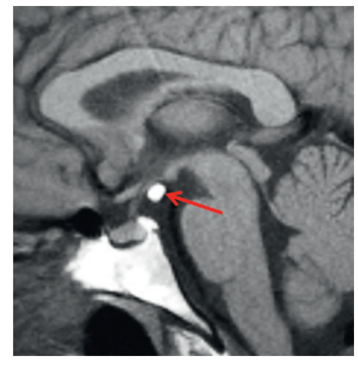


Fig. 6.29
Lipome.

Devant une zone d'hypersignal T1, il faut penser à la post-hypophyse ectopique (fig. 6.28) au décours d'un traumatisme ou d'une chirurgie (vérifier l'absence de post-hypophyse normale), à un lipome (fig. 6.29).

Lésion suprachiasmatique

Le chiasma est en place ou refoulé vers le bas.

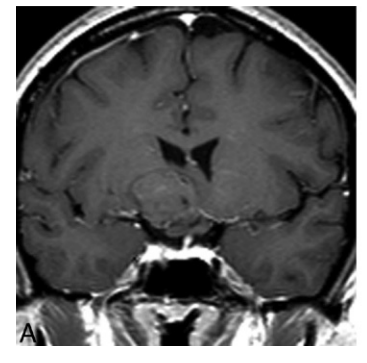
Si la lésion est en hypersignal T2, iso- ou hyposignal T1, prenant le contraste de façon variable, hyperperfusée, avec en spectroRM une choline élevée et un NAA abaissé, c'est le plus souvent une lésion gliale (fig. 6.30).

Il peut également s'agir d'un germinome, qui prend le contraste de façon intense, homogène. Pour mémoire, citons le très rare gliome chordoïde (lésion hypothalamique, ovalaire à grand axe vertical, avec prise de contraste intense).

Le diagnostic des lésions kystiques est identique à celui des lésions infrachiasmatiques, c'est-à-dire de la citerne optochiasmatique.

Devant des lésions multiples, on évoque des métastases.

On peut également dans cette localisation retrouver des anévrismes de la carotide supraclinoïdienne (fig. 6.31).



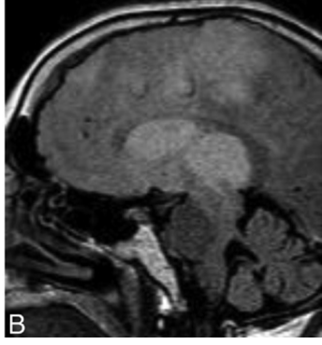
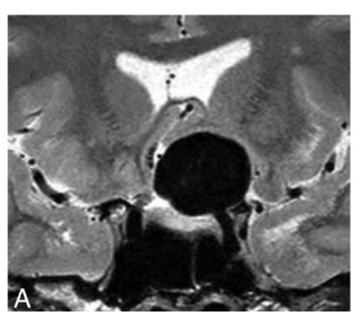


Fig. 6.30
T1 Gd (A) et FLAIR (B). Gliome hypothalamique.

Les lésions des tubercules mamillaires ont des étiologies particulières. Une hypertrophie, en hypersignal T2, pouvant prendre le contraste évoque une encéphalopathie de Gayet-Wernicke (association à des hypersignaux péri-aqueducaux, péri-V3) (fig. 6.32). En l'absence de traitement, elle évolue vers l'atrophie très évocatrice de syndrome de Korsakoff (amnésie antérograde, fausses reconnaissances).



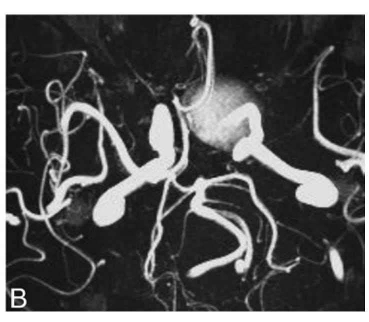
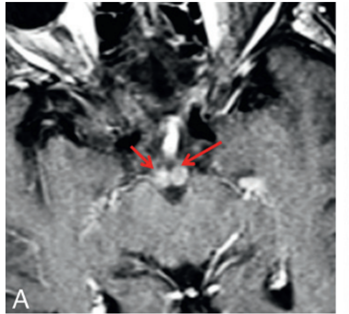


Fig. 6.31
T2 (A) et TOF (B). Anévrisme refoulant le chiasma gauche vers le bas.



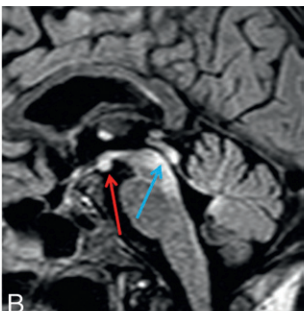


Fig. 6.32
A (T1 Gd) et B (FLAIR). Gayet Wernicke avec atteinte des tubercules mammillaires (→) et de la région périaqueducale (→)

Lésion infrasellaire (avec éventuelle extension intrasellaire)

L'hypophyse est refoulée vers le haut par la masse sous-jacente. Un scanner de complément est souvent utile afin de préciser l'état du sinus sphénoïdal.

Lésion débutant dans le sinus sphénoïdal

La cavité du sphénoïde est comblée partiellement ou totalement, et la lésion est associée à des modifications osseuses. Il peut s'agir d'une tumeur (fig. 6.33) (le plus souvent un carcinome épidermoïde ou un lymphome). On peut également retrouver une mucocèle, qui souffle l'os (fig. 6.34), une dysplasie fibreuse de signal très trompeur (voir plus loin fig. 6.37), un granulome agressif (fig. 6.35). Au cours des sinusites agressives dues à une aspergillose ou une candidose, les filaments mycéliens sont responsables de l'hyposignal intense en T2 du contenu du sinus (fig. 6.36).



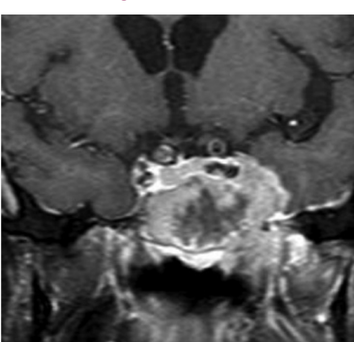


Fig. 6.33
Récidive postérieure d'un esthésioneuroblastome.

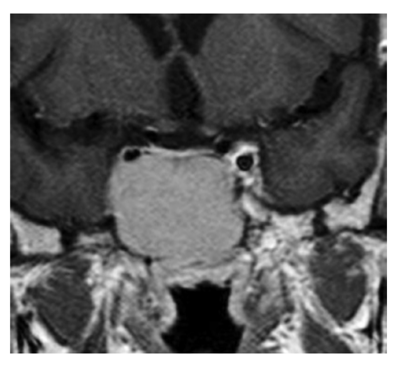
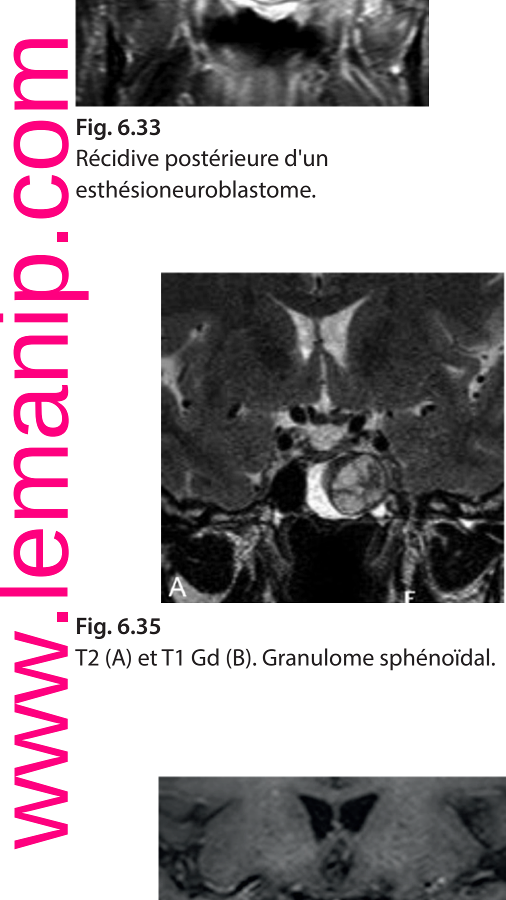


Fig. 6.34
Mucocèle.



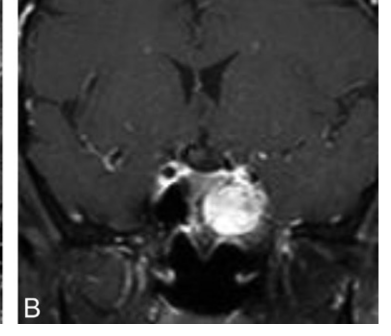
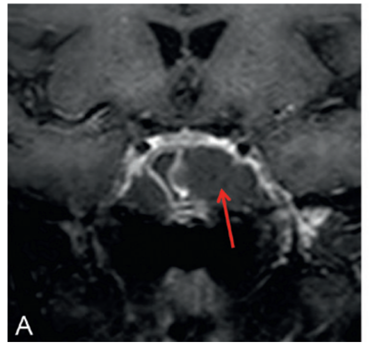


Fig. 6.35
T2 (A) et T1 Gd (B). Granulome sphénoïdal.



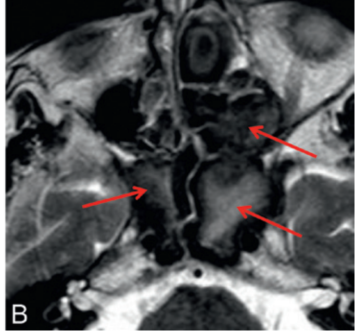


Fig. 6.36
T1 Gd FATSAT (A) et T2 (B). Candidose agressive (→).

Plus rarement, on retient chez l'enfant une histiocytose, et chez l'adulte une tumeur brune au cours d'une hyperparathyroïdie, en hypersignal T2, ces deux lésions prenant le contraste de façon intense. Les adénomes hypophysaires à développement inférieur sont exceptionnels. On les rencontre également dans le sinus caverneux et dans le clivus.

Lésion ORL ou de la base étendue au sinus sphénoïdal

Les tumeurs du clivus les plus fréquentes sont les métastases. Elles doivent être distinguées, lorsque la composante osseuse est prédominante (métastases ostéo-condensantes), d'une dysplasie fibreuse (fig. 6.37). Les chordomes ou les plasmocytomes sont plus rares. On peut retrouver des extensions des tumeurs malignes du cavum (UCNT, lymphome…) ou du massif facial. (fig. 6.38).

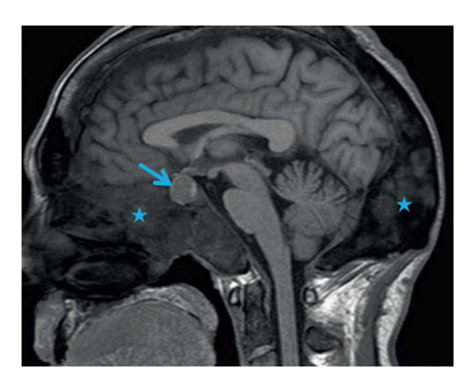


Fig. 6.37
Dysplasie fibreuse (★) adénome (→).

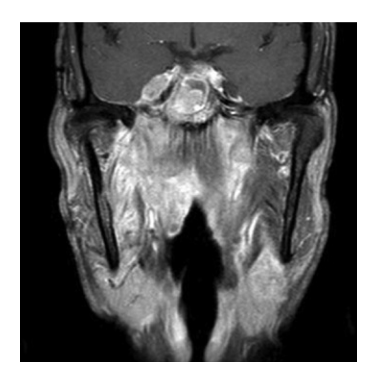


Fig. 6.38
Extension d'un UCNT.

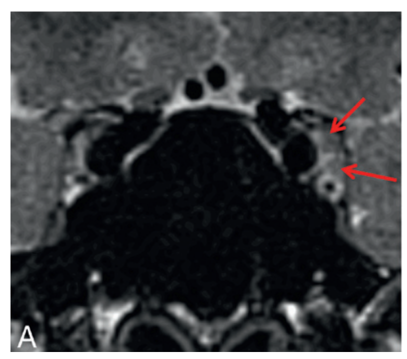
LÉSIONS PARAMÉDIANES

C'est une lésion du sinus caverneux

Les lésions sont souvent difficiles à distinguer les unes des autres : il faut analyser particulièrement le signal en T1 et T2, la morphologie de la lésion, l'intensité ainsi que la topographie de la prise de contraste.

Loge caverneuse : points importants

- Loges dure-mériennes parasellaires, zone de passage de vaisseaux (veines, carotide interne) et de nerfs (oculomoteur, abducens, trochléaire, trijumeau, sympathique).
- Pas de parallélisme entre la taille de la lésion et les signes cliniques (fig. 6.39).
- Étude soigneuse avec comparaison droite/gauche même si une asymétrie liée à des modifications de la base ou carotidiennes est fréquente.
- Toujours vérifier si la carotide est visible (agénésie, thrombose).
- Protocole centré :
  Coupes coronales fines (2–3 mm), T2 et T1 injecté.
  Coupes axiales fines (2–3 mm), T1 injecté, avec suppression de graisse (détection d'une extension lésionnelle vers l'apex orbitaire).



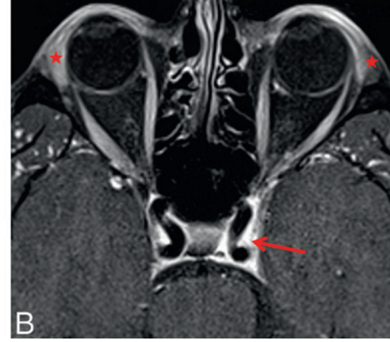


Fig. 6.39
T2 (A) et T1 Gd FATSAT (B). Ophtalmoplégie gauche complète. Petits nodules de sarcoïdose (→). Hypertrophie des glandes lacrymales (★).

Lésion intracaverneuse en hyposignal T1 et T2, avec prise de contraste hétérogène

S'il existe des artéfacts de flux périphériques, c'est une malformation vasculaire à haut débit : anévrisme carotidien (fig. 6.40), fistule carotido-caverneuse (FCC), confirmée par l'ARM (TOF, angiodynamique type 4D track). Cette communication à plein canal carotido-veineuse complique précocement un traumatisme craniofacial et entraîne une exophtalmie pulsatile et une hyperhémie conjonctivale (fig. 6.41).

Si la morphologie du sinus est peu modifiée et les vaisseaux anormaux peu visibles, dans un contexte d'hyperémie conjonctivale, on doit évoquer une fistule durale. Son diagnostic repose avant tout sur l'EDC (veine ophtalmique supérieure large, avec un flux artérialisé).

Dans ces deux cas de fistule, on met en évidence des signes de stase veineuse orbitaire homolatérale : grosse veine ophtalmique supérieure, muscles oculomoteurs augmentés de volume en hypersignal T2, exophtalmie.

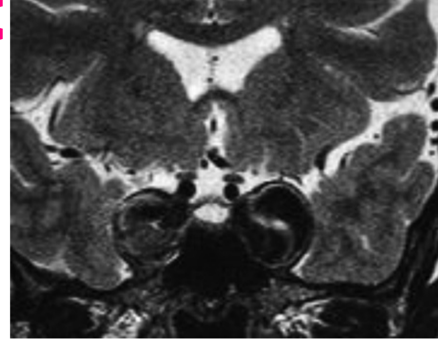


Fig. 6.40
Anévrisme bilatéral du SC.

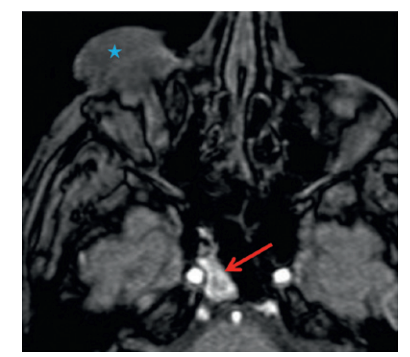
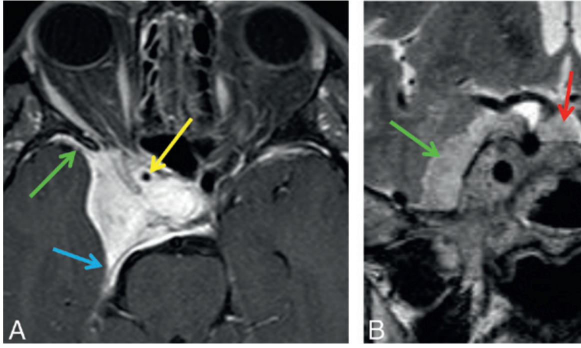


Fig. 6.41
FCC (→). Œdème palpébral de stase (★).

Lésion intracaverneuse en iso- ou hyposignal T1, T2 variable, rehaussée après injection

Selon la morphologie et l'extension lésionnelle, l'intensité de la prise de contraste, les lésions associées, plusieurs diagnostics sont à discuter :

- lésion fréquemment à cheval sur la méninge caverneuse, de signal différent de part et d'autre en T2, prenant le contraste de façon intense et homogène s'étendant à la méninge de la tente et temporale : c'est un méningiome (fig. 6.42) ;
- prise de contraste méningée, petits nodules intracaverneux en hyposignal T2, aspect d'infiltration apicale orbitaire, parfois contexte douloureux : inflammation non spécifique ou spécifique (sarcoïdose) (voir fig. 6.39) ;
- contexte de cancer connu, prise de contraste variable : métastase (toujours y penser) ;
- diffusion restreinte, atteinte méningée et des nerfs crâniens, contexte d'immunodépression, lésion infiltrante : lymphome (fig. 6.43) ;
- lésion tissulaire bien limitée en continuité avec le trijumeau : schwannome.



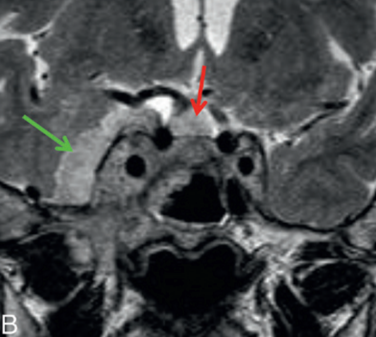
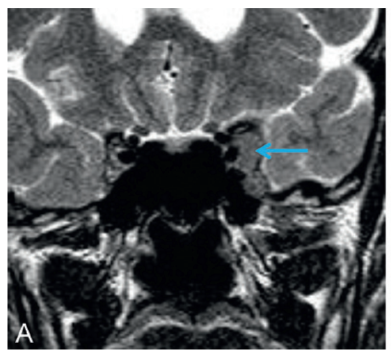


Fig. 6.42

Méningiome en T1 Gd (A) et T2 (B), étendu à la méninge extracaverneuse, temporale (→), du foramen de Pacchioni (→) et suprahypophysaire (→). Sténose carotidienne (→).



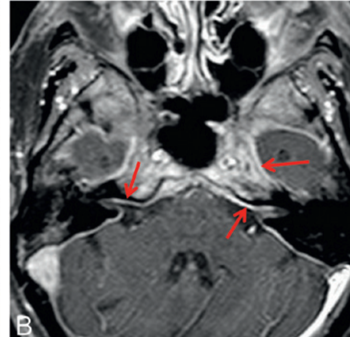


Fig. 6.43

Lymphomes : du sinus caverneux (A), invasif (B).

Extension d'une lésion de la base du crâne ou du massif facial au sinus caverneux

Elle se fait par contiguïté (tumeur du cavum, par le foramen ovale). Il peut s'agir d'une extension périneurale d'un carcinome adénoïde kystique ou épidermoïde, d'un lymphome du massif facial le long d'une branche du trijumeau (élargissement du foramen ovale, fosse ptérygo-palatine comblée, atrophie des muscles masticateurs associée). Soulignons l'intérêt de réaliser un scanner en haute résolution pour rechercher une lyse, une condensation osseuse.

Aspect évocateur de certaines lésions

- Les lésions très hétérogènes, globalement en hypersignal T2 avec des zones d'hyposignal intense T2 (calcifications au scanner) et des prises de contraste hétérogènes intenses, sont généralement des lésions d'origine cartilagineuse (chondrome, chondrosarcome, chordome chondroïde ou chondromyxoïde), plus rarement des chordomes (fig. 6.44).
- Les lésions en hypersignal T2 intense, prenant le contraste de façon « mouchetée », s'homogénéisant progressivement, sont des hémangiomes caverneux (fig. 6.45).
- Les lésions en hypersignal T1 et T2 effacé par la suppression de graisse sont des tumeurs graisseuses d'origine malformative comme un kyste dermoïde, un lipome.
- La lésion est en continuité avec une masse hypophysaire : extension d'un adénome (voir fig. 6.13A).

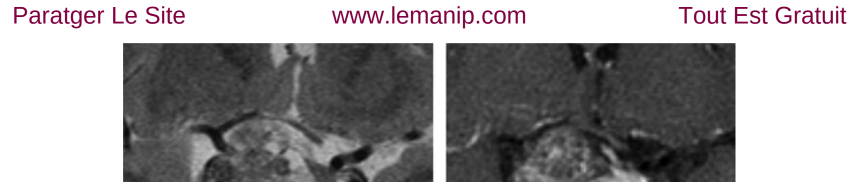
Atteintes du cavum de Meckel

Le cavum de Meckel : est un espace liquidien, délimité par la méninge de la partie postérieure du sinus caverneux. Il contient le ganglion de Gasser, zone de convergence des trois branches du trijumeau (fig. 6.46).

- Les lésions développées aux dépens du V : schwannome du trijumeau tissulaire ; lésion fortement rehaussée, partiellement kystique si elle est volumineuse, développée sur le trajet du nerf (sinus caverneux), souvent longtemps asymptomatique (voir fig. 7.127) ; métastase leptoméningée ou lymphome, la prise de contraste du trijumeau étant souvent associée à celle d'autres nerfs crâniens et de la leptoméninge.
- Autres lésions tissulaires : tumeurs malignes (hémopathie, métastase) et plus rarement granulomatoses ou infection (sarcoïdose, tuberculose).
- Lésions hétérogènes : kyste dermoïde (fig. 6.47).
- Cavum de Meckel hypertrophié liquidien : asymétrie constitutionnelle, kyste arachnoïdien, kyste épidermoïde avec sa diffusion restreinte typique.

Attention

Rappelons que la séquence en diffusion est à faire de principe devant toute lésion kystique.



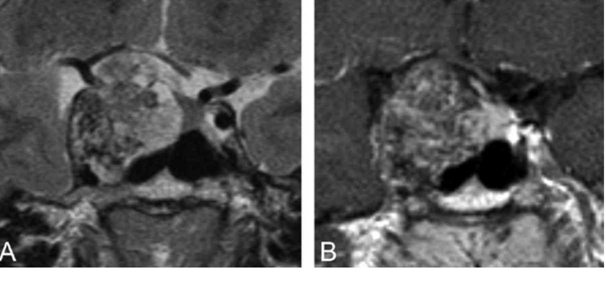


Fig. 6.44
Chondrosarcome du sinus caverneux droit en T2 (A) et T1 Gd (B).

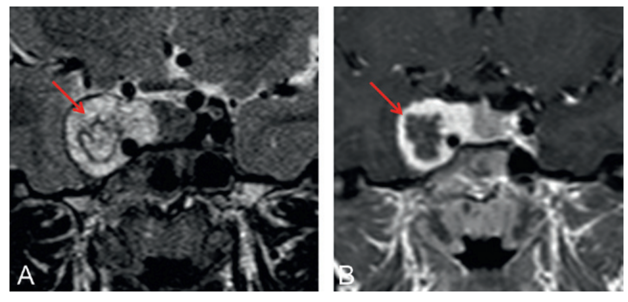


Fig. 6.45
Hémangiome caverneux en T2 (A) et T1 Gd (B).

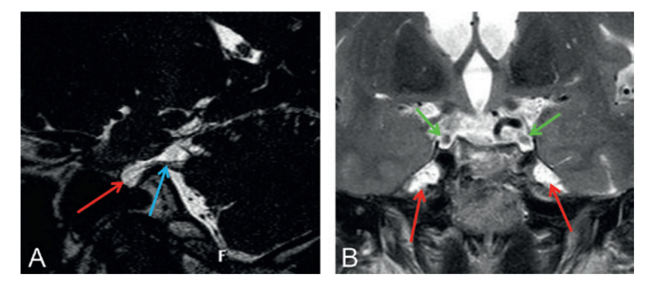


Fig. 6.46
V (→) et cavum de Meckel (→). Rapports du V avec le III (→).

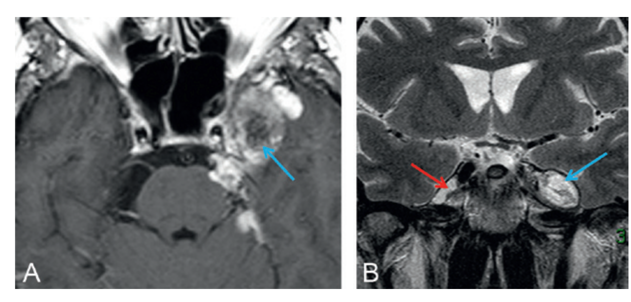


Fig. 6.47
Kyste dermoïde infiltrant le cavum de Meckel gauche (A →). Cavum droit normal (B →).

LÉSIONS POSTÉRIEURES ET DE LA RÉGION PINÉALE

(Fig. 6.48)

Si elles sont volumineuses, ces lésions vont exercer un effet de masse sur la plaque tectale voire l'aqueduc de Sylvius, entraînant une hydrocéphalie sus-jacente. Le point de départ de ces grosses lésions peut être difficile à préciser. Dans les autres cas, ce point de départ permet d'avoir une orientation diagnostique.

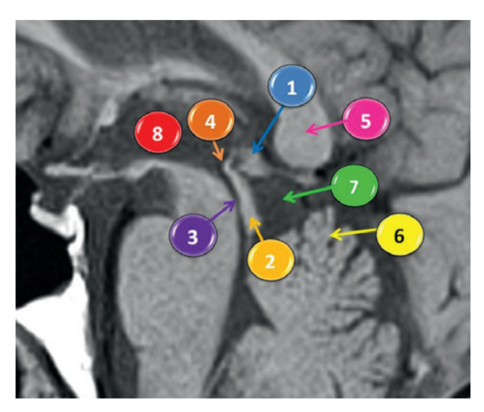


Fig. 6.48
Région pinéale. Principales structures anatomiques.
❶ Glande pinéale ❷ Plaque quadrigéminale (tectum) ❸ Aqueduc de Sylvius ❹ Commissure postérieure ❺ Splénium ❻ Vermis cérébelleux ❼ Citerne supravermienne ❽ 3e ventricule

LÉSIONS DE LA GLANDE PINÉALE

Les lésions développées à partir de la glande pinéale siègent entre la plaque tectale et le splénium du corps calleux.
Certaines peuvent disséminer par voie liquidienne et justifient une exploration avec injection de l'ensemble de l'encéphale et des espaces extramédullaires jusqu'au cul-de-sac dural (voir plus loin fig. 6.51C).

Lésion kystique

La plus fréquente est le kyste pinéal (fig. 6.49). Il est en hyposignal T1, en hypersignal T2 et variable en FLAIR. Il est bénin, asymptomatique, très rarement compressif. Cette compression peut être confirmée par les séquences de flux.
Citons également le pinéalocytome qui peut rarement être kystique pur.

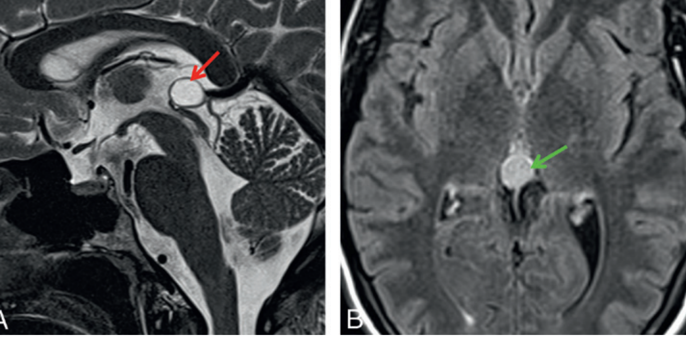


Fig. 6.49
Kyste pinéal en hypersignal T2 (A →) et FLAIR (B →).

Lésion tissulaire en isosignal T1 et T2, avec prise de contraste variable

- En cas de prise de contraste intense : c'est avant tout un germinome (petits kystes, calcifications) (fig. 6.50), confirmé par le dosage des β-HCG ; moins fréquemment, il peut s'agir d'un lymphome.
- En cas de prise de contraste plus modérée : on évoque un pinéalocytome, bien limité ; un pinéaloblastome, considéré comme une PNET, lobulé, irrégulier, semblant envahir les structures adjacentes, pouvant disséminer par voie liquidienne (fig. 6.51) ; une métastase.
- Certaines lésions sont moins spécifiques, comme les lésions de bas grade de la plaque tectale (fig 6.52), les dysgerminomes (fig 6.53).



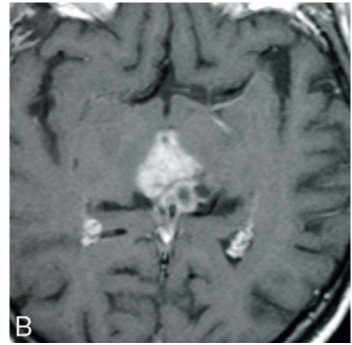


Fig. 6.50
Germinome pinéal.

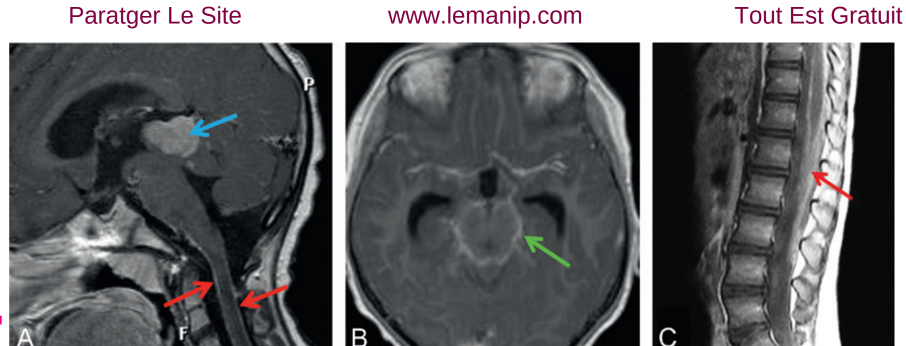


Fig. 6.51
Tumeur pinéale maligne (A →) avec dissémination leptoméningée encéphalique (B →) et spinale (C →).

Fig. 6.52
Lésion de bas grade de la plaque tectale en FLAIR (A), T2 inframillimétrique (B), T1 Gd (C), flux (D).

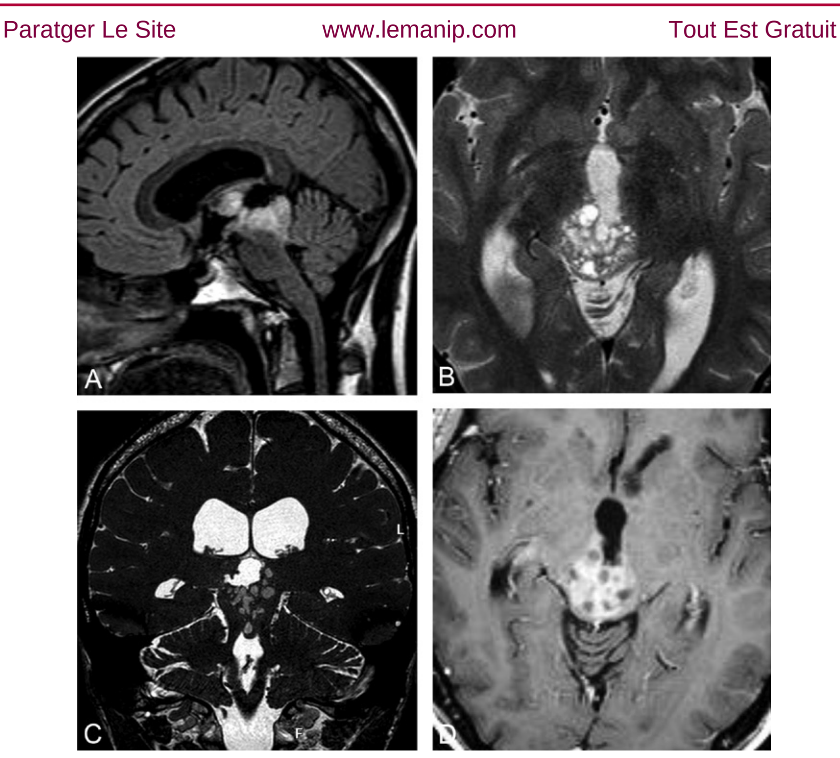


Fig. 6.53
Dysgerminome pinéal en hypersignal FLAIR (A) avec des microkystes (B et C), étendu à l'hypothalamus adjacent, prenant le contraste (D).

LÉSIONS DÉVELOPPÉES DANS LA RÉGION PINÉALE, DISTINCTES DE LA GLANDE

Les lésions typiques sont :

- les lésions contenant de la graisse : le lipome est en hypersignal T1 et T2, effacé par la suppression de graisse. Son siège le plus fréquent est la plaque tectale (fig. 6.54). Les autres lésions à évoquer sont le tératome mature, très hétérogène, prenant fortement le contraste, et le kyste dermoïde ;
- le cavernome : il est en hyposignal intense T2 EG ;
- l'anévrisme de l'ampoule de Galien : il est découvert chez un nourrisson ou un petit enfant devant une macrocéphalie avec un souffle crânien, un retard de croissance, des crises d'épilepsie, une défaillance cardiaque. La lésion est vide de signal en T2. La circulation rapide est responsable d'artéfacts de flux. La vascularisation cérébrale est hypertrophique, anarchique (fig. 6.55).

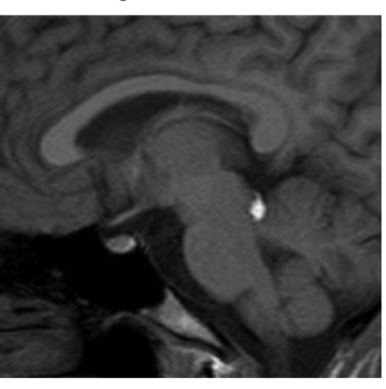


Fig. 6.54
Lipome tectal.



Fig. 6.55
Anévrisme de l'ampoule de Galien.

LÉSIONS TISSULAIRES EN HYPOSIGNAL T1 ET HYPERSIGNAL T2

- Si la prise de contraste est intense, il s'agit d'un méningiome du V3 ou d'un germinome.
- Si la prise de contraste est modérée, on évoque un gliome du plancher du V3 ou de la plaque tectale, refoulant en avant l'aqueduc de Sylvius.

STÉNOSE DE L'AQUEDUC MALFORMATIVE

Elle nécessite pour être mise en évidence la réalisation de coupes sagittales fines T2 et d'une séquence de flux. La sténose est souvent basse liée à une membrane, une synéchie (fig. 6.56) ou à une hypertrophie d'un tubercule quadrijumeau inférieur. Comme pour de nombreuses lésions obstructives de cette région, on réalise une ventriculocisternostomie pour rétablir un flux de LCS normal en shuntant l'obstacle. La surveillance postopératoire devra comprendre une séquence de flux (fig. 6.57).

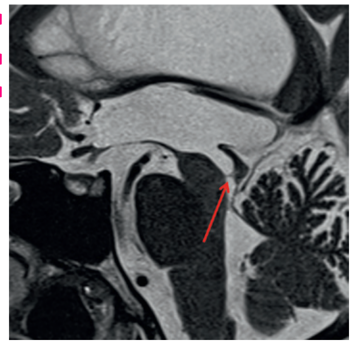


Fig. 6.56
Synéchie inférieure (→).

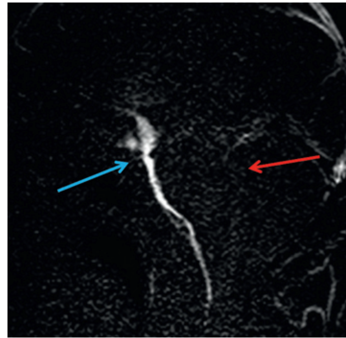


Fig. 6.57
Après ventriculocisternostomie : flux rétabli (→), pas de flux dans l'aqueduc (→).

LÉSIONS DU CORPS CALLEUX

Voir chapitre 3.

ANOMALIES DU V3

Voir chapitre 7.

LÉSIONS SUPRACALLEUSES INTERHÉMISPHÉRIQUES ET DE LA BASE ANTÉRIEURE

Les lésions supracalleuses sont citées et développées dans les chapitres correspondants et en particulier dans le chapitre 5. Nous proposons une revue rapide des étiologies principales selon le signal de la lésion. Un tableau récapitulatif en fin de chapitre reprend avec une iconographie cette classification.

Lésion en hypersignal T1 et T2

- Les calcifications de la faux sont les plus fréquentes.
- Plus rarement, on rencontre des lipomes, souvent péricalleux, et des hématomes.
- Localisé au sinus longitudinal supérieur ou du sinus droit, cet hypersignal est synonyme de thrombose veineuse récente. Ce diagnostic est confirmé par une ARM veineuse. L'exploration cérébrale recherche des complications parenchymateuses (hémorragiques en particulier). La prise en charge thérapeutique se fait en urgence.

Lésion en hyposignal T1, hyposignal T2

- Une séquence d'ARM élimine ou confirme le diagnostic d'anévrisme de l'artère communicante antérieure (contact avec les artères cérébrales antérieures, proche de la base), de l'artère cérébrale antérieure ou termino-carotidien (discrètement latéralisé).
- Les séquences en T2 EG et FLAIR recherchent systématiquement des signes de saignement de voisinage, surtout si le patient vient pour bilan de céphalées. Le médecin prescripteur doit être informé du diagnostic directement et rapidement, afin qu'il organise une consultation en milieu spécialisé (neuroradiologie interventionnelle, neurochirurgie, etc.). Cette prise en charge est faite en urgence si l'anévrisme est en cours de saignement ou a saigné récemment.
- Si la lésion est adjacente à la base, sans contact vasculaire, sans rehaussement, c'est un ostéome, au mieux confirmé par un scanner sans injection.

Lésion en isosignal T1, de signal variable en T2, rehaussée après injection

- Méningiome : la prise de contraste de la lésion et de la méninge adjacente (*dural tail*) est très en faveur du diagnostic. Le méningiome est parfois hétérogène (calcification, transformation kystique). Un méningiome olfactif est développé sur la lame criblée de l'ethmoïde et peut s'étendre de façon prédominante vers le massif facial, un méningiome du jugum aux dépens de la méninge couvrant le rebord antérieur de la selle turcique.
- Autre lésion méningée (tumeur maligne secondaire ou primitive comme un lymphome) : beaucoup plus rare.
- Lésion à point de départ osseux : métastase, lésion osseuse primitive (plasmocytome, etc.).
- Lésion à point de départ sinusien bénigne (polypose agressive, papillome inversé) ou maligne (carcinome ethmoïdal ou esthésioneuroblastome).

Lésion d'allure liquidienne sans prise de contraste en hyposignal T1, hypersignal T2

- Liquide pur (signal de l'eau) : c'est un kyste arachnoïdien.
- Liquide non pur : c'est un autre kyste, en particulier épidermoïde (hypersignal diffusion, hétérogène en FLAIR).

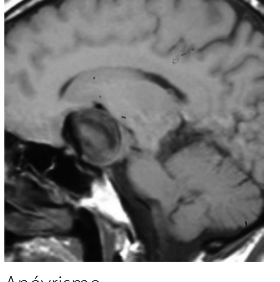
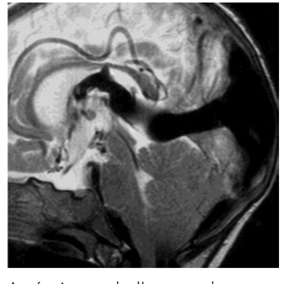
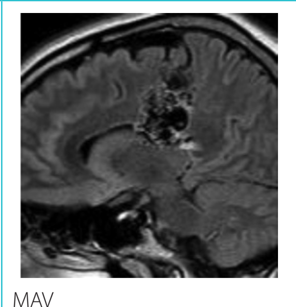
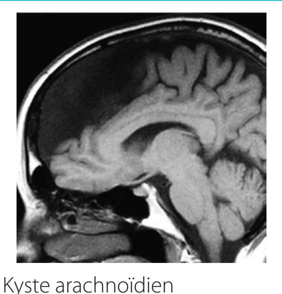
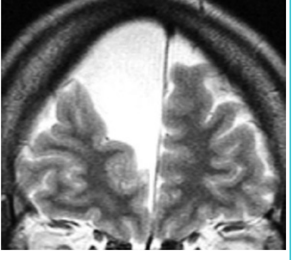
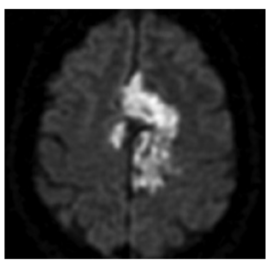
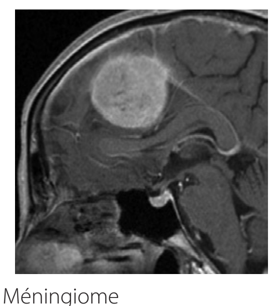
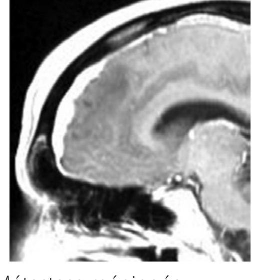
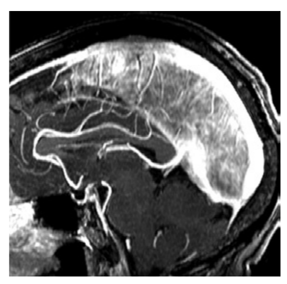
Lésion d'allure liquidienne sans prise de contraste en hypersignal T1, hypersignal ou hyposignal T2

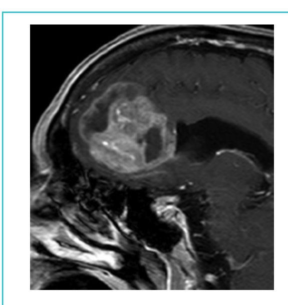
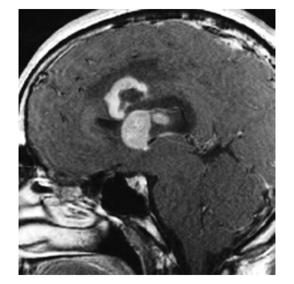
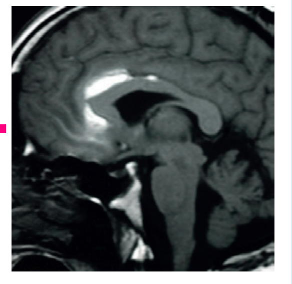
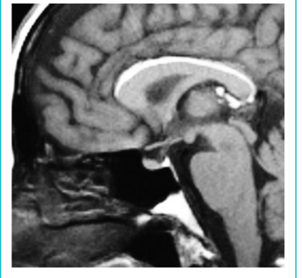
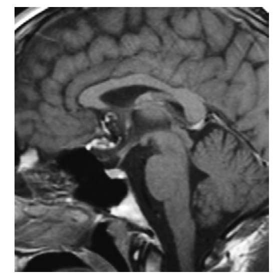
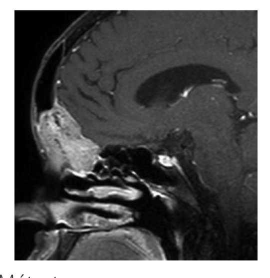
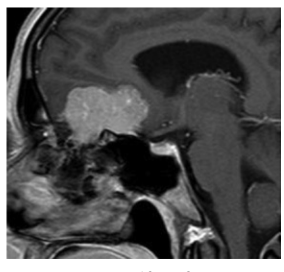
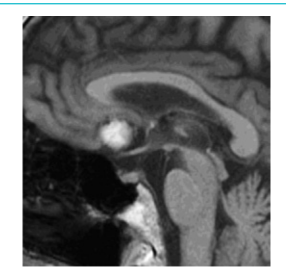
- Mucocèle, à contenu riche en protides, souvent post-traumatique, ethmoïdale ou frontale, au stade chronique, qui souffle la cavité aérienne et comble le sinus.

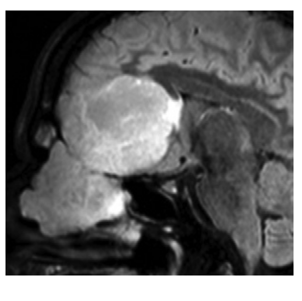
Lésion en hyposignal T1, hypersignal T2, d'allure pseudo-liquidienne rehaussée après injection

- Tumeur cartilagineuse : chondrome, chondrosarcome. Intérêt de réaliser un scanner sans injection à la recherche de calcifications fines intralésionnelles.
- Chordome.

■ hyposignal ; □ hypersignal ; PC=prise de contraste.

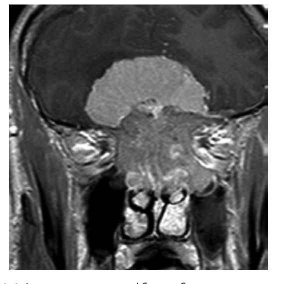
<table>
<tr><th colspan="3">Lésion interhémisphérique (calleuse, supracalleuse)</th></tr>
<tr><td>■ T1, ■ T2</td><td colspan="2">Anévrisme circulant, malformation vasculaire</td></tr>
<tr><td>
Anévrisme</td><td>
Anévrisme de l'ampoule de Galien</td><td>
MAV</td></tr>
<tr><td>■ T1, □ T2, pas de PC</td><td colspan="2">Kyste arachnoïdien
Kyste épidermoïde (hypersignal B1000)</td></tr>
<tr><td>
Kyste arachnoïdien</td><td>
Kyste arachnoïdien</td><td>
Kyste épidermoïde</td></tr>
<tr><td>■ T1, variable T2, PC</td><td colspan="2">Lésion méningée :
– méningiome
– pachyméningite (voir sous-chapitre 7.3)
– tumeur maligne secondaire ou primitive
Lésion hémisphérique
Lésion du corps calleux</td></tr>
<tr><td>
Méningiome</td><td>
Métastase méningée</td><td>
Hypotension intracrânienne</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td>
Gliome</td><td colspan="2">
Lymphome du corps caverneux</td></tr>
<tr><td>□ T1, □ T2</td><td colspan="2">Lipome, kyste dermoïde
Sang frais : hématome, anévrisme thrombosé, thrombose SLS</td></tr>
<tr><td>
Hématome</td><td>
Lipome</td><td>
Kyste dermoïde</td></tr>
<tr><td colspan="3">Lésion intéressant l'étage antérieur de la base</td></tr>
<tr><td>■ T1, variable en T2, PC</td><td colspan="2">Méningiome olfactif
Lésion à point de départ osseux : métastase, hémopathie, dysplasie
Lésion à point de départ sinusien : polypose, papillome inversé, mucocèle
Tumeur maligne de l'ethmoïde : carcinome, esthésioneuroblastome</td></tr>
<tr><td>
Métastase</td><td>
Méningiome olfactif</td><td>
Anévrisme thrombosé</td></tr>
</table>





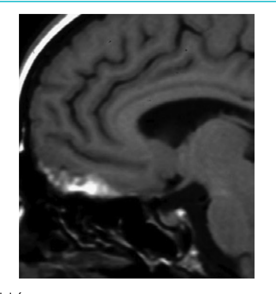
Carcinome ethmoïde



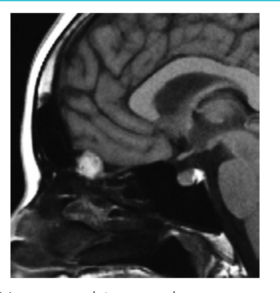
Méningiome olfactif

□ T1, □ T2
Lipome
Hématome
Anévrisme thrombosé

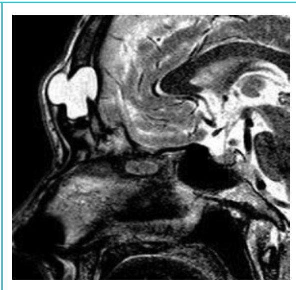
□ ou ■ T1, □ T2, pas PC
Mucocèle
Apophyse crista galli



Hématome



Hypertrophie apophyse crista galli



Récidive postopératoire mucocèle

■ T1, ■ T2, pas de PC

Ostéome

This page intentionally left blank

CHAPITRE 7

Lésions extraparenchymateuses

PLAN DU CHAPITRE

7.1 Lésions des espaces extra-parenchymateux liquidiens

ESPACES SOUS-ARACHNOÏDIENS (ESA)

Les ESA sont délimités par l'arachnoïde en dehors et la pie-mère en dedans, et sont de largeur variable. Leur volume augmente, en particulier avec l'âge, ce qui est lié à l'atrophie cérébrale progressive physiologique. Leur morphologie et leur contenu sont modifiés par certains processus pathologiques.

MODIFICATION DE SIGNAL DES ESA

Hypersignal T1

Un hypersignal T1 des ESA, focal ou diffus, signe la présence de sang (hémorragie méningée : fig. 7.1) ou de graisse (lipome ; rare rupture d'un kyste dermoïde dans les ESA : fig. 7.2 ; exceptionnels résidus de lipiodol), ou une augmentation de la protéinorachie (obstacle sur les voies du LCS avec réaction inflammatoire).

Étiologies des hémorragies sous-arachnoïdiennes (HSA) ou méningées

- Rupture d'anévrisme.
- Rupture de malformation vasculaire.
- Vasospasme.
- Thrombose veineuse corticale.
- Traumatisme.
- Saignement sur tumeur (épendymome).
- Postopératoire.
- Angiopathie amyloïde.

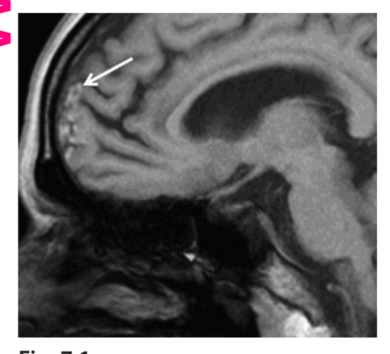


Fig. 7.1
HSA focale post-traumatique.

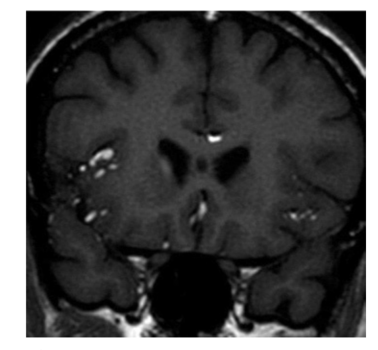


Fig. 7.2
Rupture dans les ESA d'un kyste dermoïde.

Effacement des ESA

Un effacement des ESA signe soit la présence d'une structure les comblant (tumeur, épanchement, feutrage après hémorragie sous-arachnoïdienne ou infection par exemple), soit l'effet de masse d'une lésion parenchymateuse, focal direct ou diffus par l'intermédiaire d'une HTIC.

Hyposignal T2, T2 EG et SWI

L'air dans les ESA, en postopératoire, s'il existe une brèche ostéoméningée compliquant en particulier une fracture de la base, est responsable d'hyposignaux trompeurs (fig. 7.3). Les calcifications, comme celles détectées lors de la maladie de Sturge-Weber (angiome pial), sont également en hyposignal (voir fig. 4.97).
Il peut s'agir d'artéfacts de flux ou de vaisseaux anormaux circulant rapidement (fig. 7.4). Les hémorragies sous-arachnoïdiennes sont également en hyposignal (fig. 7.5). Elles peuvent entraîner une hémosidérose, traduite en IRM par un liseré en hyposignal soulignant le cortex, particulièrement bien vu sur les séquences en T2 EG et SWI (fig. 7.6).

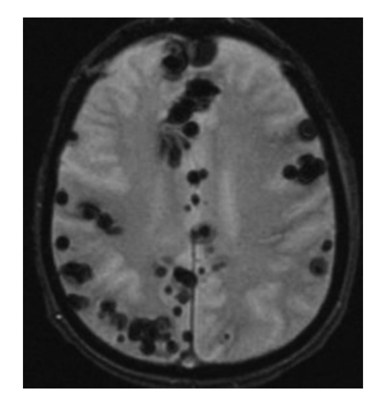


Fig. 7.3
Pneumocéphalie.

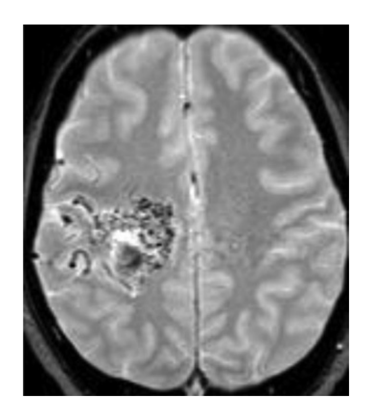


Fig. 7.4
MAV.

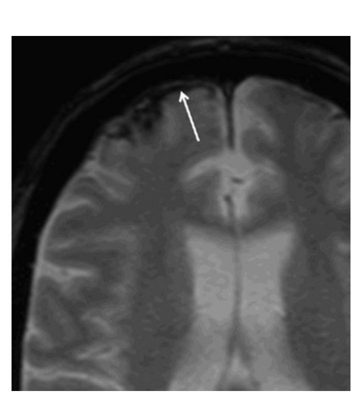


Fig. 7.5
HSA focale post-traumatique.

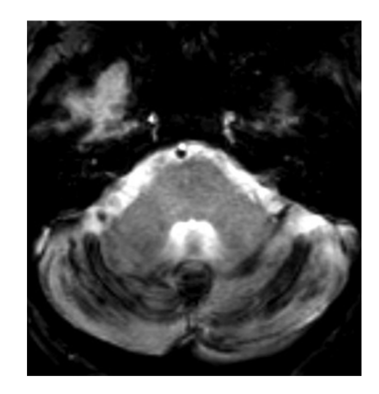


Fig. 7.6
Hémosidérose.

Celle-ci est parfois idiopathique ou complique, outre l'HSA, une méningocèle ou une tumeur saignant à bas bruit, en particulier un épendymome encéphalique ou médullaire. Cette dernière cause justifie la réalisation d'une IRM de la moelle devant une hémosidérose sans cause retrouvée.

Isosignal au parenchyme ou « disparition des ESA »

On peut l'observer au décours d'hémorragies sous-arachnoïdiennes ou de méningites, d'un feutrage des ESA par de la fibrine. Celui-ci peut entraîner une gêne à la résorption du LCS, responsable d'une hydrocéphalie nécessitant parfois la pose d'une valve de dérivation ventriculaire.

Hypersignal FLAIR focal ou diffus des ESA

Sur les séquences en FLAIR sans injection, il traduit souvent la présence de sang (HSA), cette séquence étant la plus performante dans son dépistage (fig. 7.7). Tous les saignements sont favorisés par la prise d'anticoagulants, les déficits entraînant un défaut de coagulation. Ces saignements peuvent se compliquer comme nous l'avons vu d'une hémosidérose. Il peut aussi s'agir d'un flux lent ou d'une artère occluse. On observe également un hypersignal FLAIR si le patient a eu une IRM injectée dans les 24 à 48 heures précédentes, si l'examen est fait sous AG (hyperoxie). Souvent, il s'agit d'artéfacts (métal, mouvements), parfois très trompeurs, entraînant en particulier dans les citernes de la base l'apparition de fausses HSA en hypersignal (voir fig. 2.7).

Les lésions mélaniques (mélanose, métastases de mélanome riches en mélanine) sont également en hypersignal FLAIR spontané et après injection. Après injection, s'ajoutent à cette liste les méningites carcinomateuses ou infectieuses (fig. 7.8), les angiomes piaux (fig. 7.9).

Citons enfin les hypersignaux FLAIR liés à une hyperprotéinorachie (inflammation…).



Fig. 7.7
HSA (FLAIR).

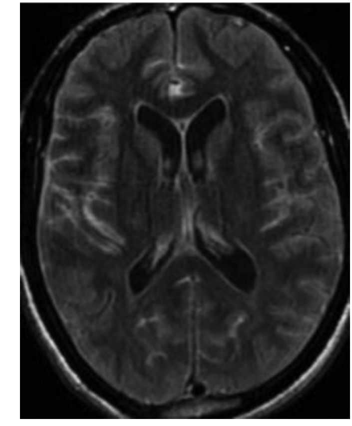


Fig. 7.8
Méningite purulente (FLAIR Gd).

Fig. 7.9
Angiome pial calcifié en T2 EG (A) prenant le contraste en FLAIR (B). Maladie de Sturge-Weber.

MODIFICATION DE MORPHOLOGIE

Élargissement des ESA

Cet élargissement peut être focal ou diffus, bien limité ou non. Il peut être « passif », induit par une diminution de volume focale ou diffuse du parenchyme cérébral :

- atrophie diffuse : âge, maladie dégénérative, corticothérapie, Sida ;
- atrophie focale : maladie dégénérative (dégénérescence frontopariétale ou DFP : fig. 7.10) ; séquelles post-traumatiques, post-chirurgie, post-infection… (fig. 7.11).

Il peut être « actif », lié à la présence d'un processus expansif malformatif ou non. Le signal et la morphologie de la lésion orientent vers son étiologie.
Il s'agit d'un kyste, d'une lésion d'allure liquidienne :

- signal identique à celui du LCS sur toutes les séquences :
  - kyste arachnoïdien : amincissement de la voûte crânienne possible, aucune surveillance particulière, aucun traitement (fig. 7.12),
  - kyste de la fissure choroïdienne : entre le plexus choroïde de la corne temporale et la fente de Bichat (fig. 7.13),
  - mégagrande citerne et kystes malformatifs de la fosse postérieure,

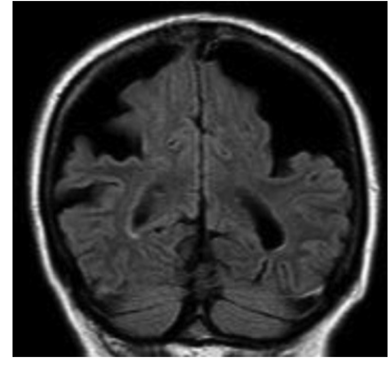


Fig. 7.10
DFP.

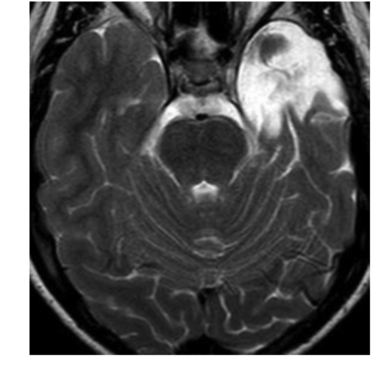
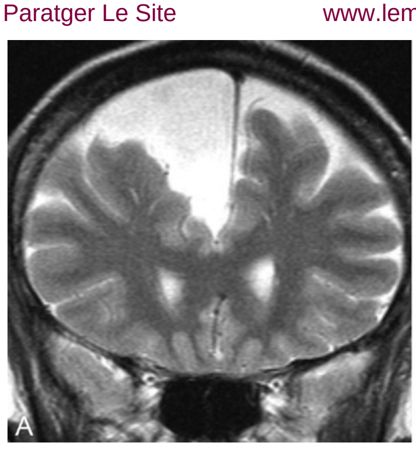


Fig. 7.11
Séquelles postopératoires.



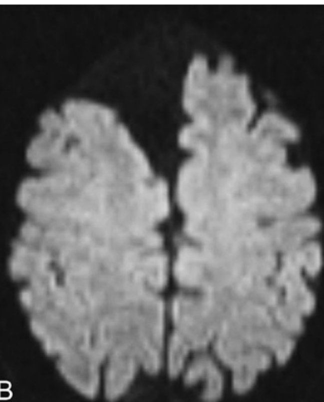
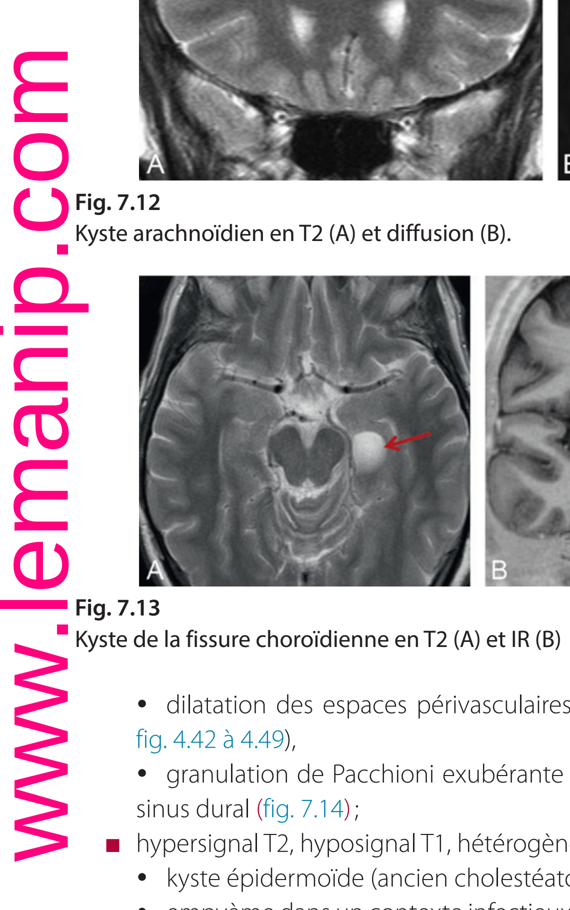


Fig. 7.12
Kyste arachnoïdien en T2 (A) et diffusion (B).



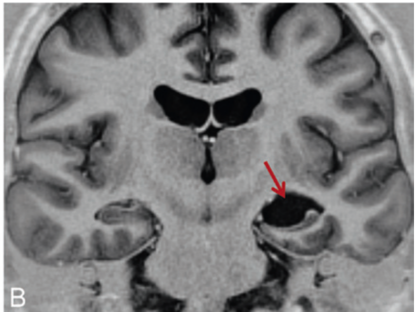


Fig. 7.13
Kyste de la fissure choroïdienne en T2 (A) et IR (B)

- dilatation des espaces périvasculaires ou espaces de Virchow-Robin (voir fig. 4.42 à 4.49),
- granulation de Pacchioni exubérante pouvant entraîner une sténose d'un sinus dural (fig. 7.14) ;

■ hypersignal T2, hyposignal T1, hétérogène en FLAIR, diffusion restreinte :

- kyste épidermoïde (ancien cholestéatome primitif) (fig. 7.15),
- empyème dans un contexte infectieux, associé à une prise de contraste corticale, bien visible après injection en T1 et FLAIR,
- œdème parenchymateux réactionnel (fig. 7.16) ;

■ hypersignal T2 et FLAIR, hyposignal T1, localisation prébulbaire : kyste neuroentérique, développé le plus souvent dans les ESA périmédullaires (fig. 7.17) ;

■ hypersignal FLAIR, hypersignal T1, hyposignal T2 EG : kyste hémorragique, exceptionnelle complication des kystes arachnoïdiens (fig. 7.18A) ou des espaces périvasculaires élargis (fig. 7.18B) ;

■ hypersignal T2, hypersignal T1, hyposignal T1 FATSAT, sans restriction de la diffusion : kyste dermoïde (fig. 7.19).

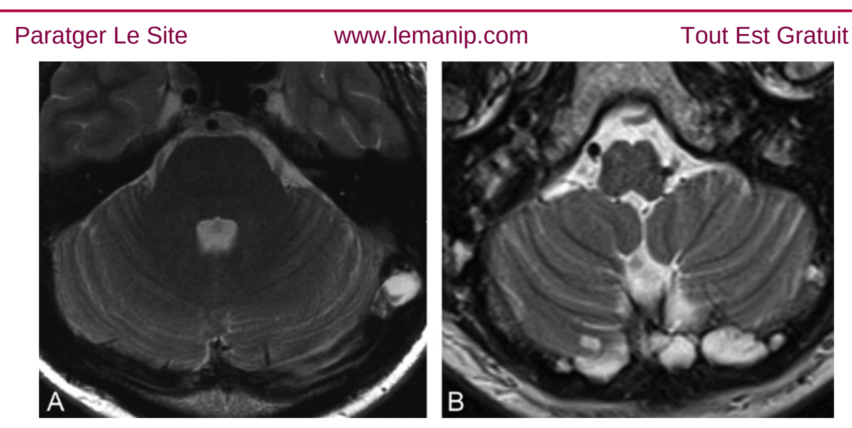


Fig. 7.14
Exemples de granulations de Pacchioni typiques en T2.

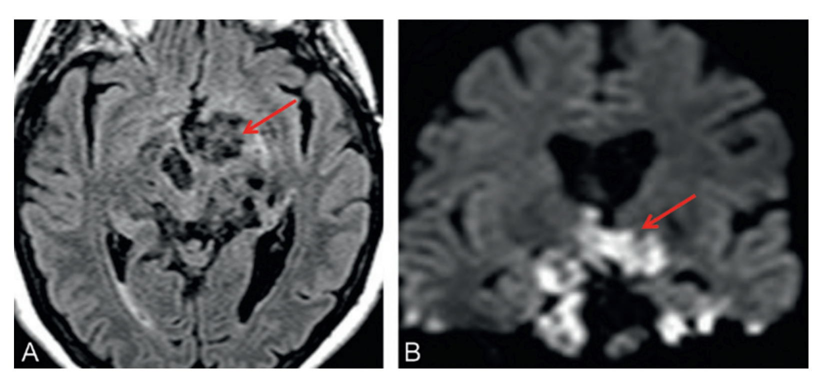


Fig. 7.15
Kyste épidermoïde (→) en FLAIR (A) et diffusion (B).

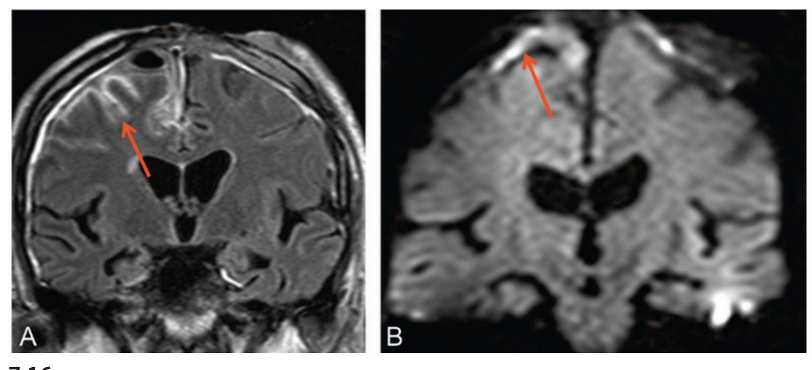


Fig. 7.16
Empyème. Prise de contraste corticale en FLAIR (A), en hypersignal diffusion (B).

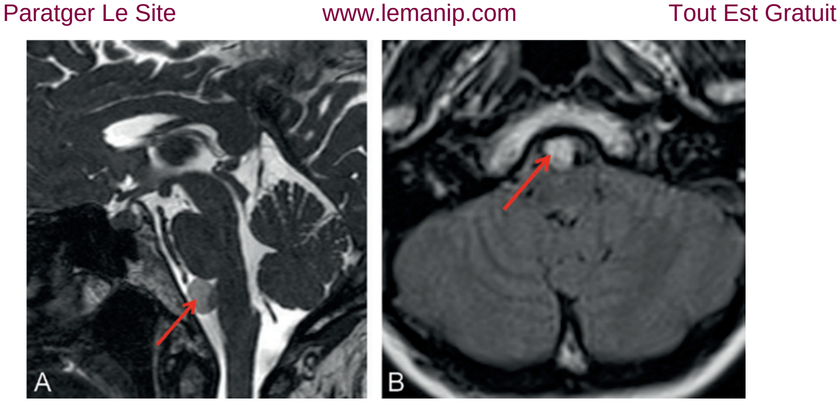


Fig. 7.17
Kyste neuro-entérique (→) en T2 (A) et FLAIR (B).

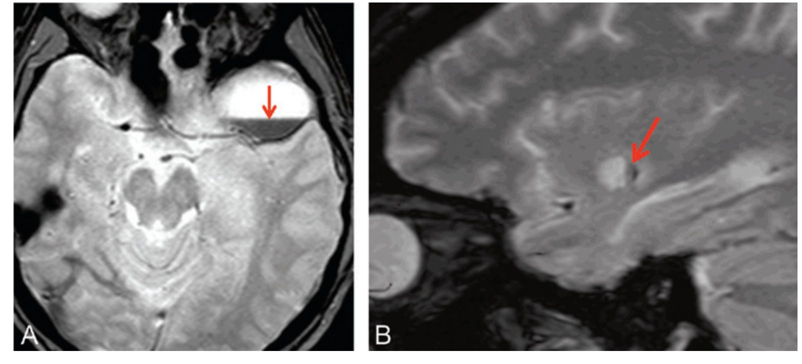


Fig. 7.18
Saignement (→) dans un kyste arachnoïdien (A) et dans un EWR (B).

Pour caractériser ces différents kystes, le T1 et le T2 ne suffisent donc pas et la réalisation de séquences diffusion et FLAIR, voire l'utilisation d'une séquence avec FATSAT, sont indispensables.

Kystes des ESA de la fosse postérieure

- Kystes dermoïde et épidermoïde (fig. 7.19).
- Kyste des malformations de Dandy-Walker, associé à une agénésie vermienne (fig. 7.20).
- Kyste arachnoïdien de l'angle pontocérébelleux (APC), rétrocérébelleux, supravermien, plus ou moins volumineux (fig. 7.21).
- Mégagrande citerne.

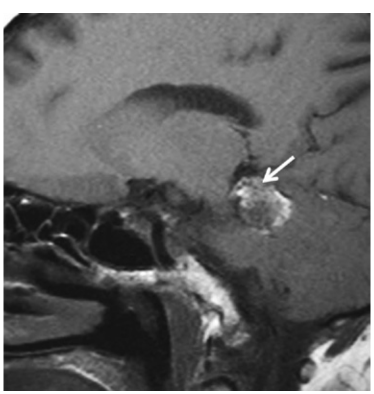


Fig. 7.19
Kyste dermoïde.

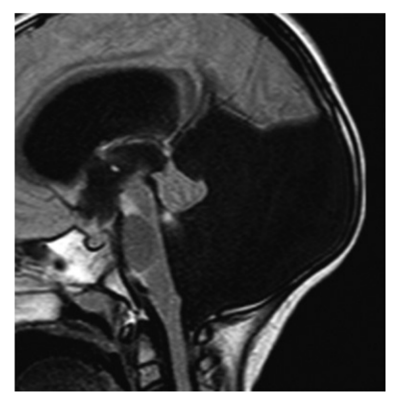


Fig. 7.20
Dandy-Walker.



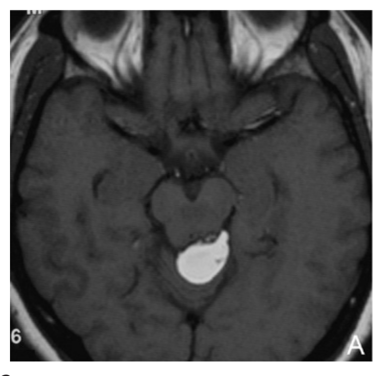


Fig. 7.21
Kyste arachnoïdien en T1 (A) et T2 (B).

Il s'agit d'une lésion tissulaire :

- développée sur le trajet d'un nerf (voir sous-chapitre 7.4) ;
- sans connexion avec une structure anatomique habituelle : le signal et le contexte clinique orientent le diagnostic. Les plus fréquentes sont les lipomes, essentiellement sur la ligne médiane, en hypersignal T1 et T2 effacé par la FATSAT (fig. 7.22), les métastases et autres tumeurs malignes, en particulier les extensions tumorales à partir d'une lésion agressive de la voûte ou des parties molles vers tous les espaces extraparenchymateux.

Il s'agit d'une structure vasculaire : leurs anomalies sont traitées dans le sous-chapitre 7.5.



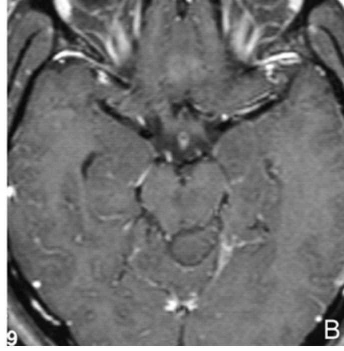


Fig. 7.22
Lipome en hypersignal T1 (A) effacé par la FATSAT (B).

Cas particulier des lésions des ESA de la fosse postérieure

Angle pontocérébelleux (APC), méat acoustique interne (MAI ou CAI)

Schwannome du paquet stato-acoustico-facial et méningiome

Les deux lésions les plus fréquentes sont de loin le schwannome du paquet stato-acoustico-facial (fig. 7.23) et le méningiome (fig. 7.24).

Distinction entre schwannome et méningiome

	Schwannome	Méningiome
Forme	Arrondie ou ovalaire	Oblongue
Siège	Centré sur le MAI	Face endocrânienne du rocher
Prise de contraste de la méninge adjacente	Non	Oui
Prise de contraste	Homogène Kystes (si volumineux)	Homogène, calcifications
Extension	MAI	Méninge de l'endocrâne

Dans le suivi d'un schwannome opéré, il faut toujours faire la séquence T1 injectée avec FATSAT, pour éliminer le signal de la graisse de comblement après chirurgie par voie translabyrinthique. Une masse prenant le contraste peut être une récidive, un reliquat de schwannome mais aussi un granulome autour d'un tissu de comblement

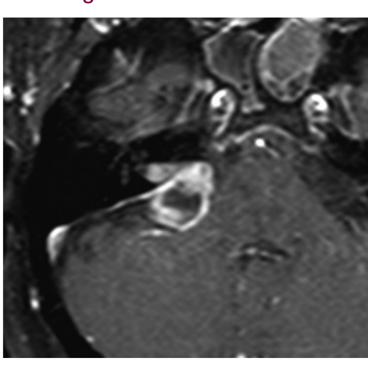


Fig. 7.23
Schwannome kystique.

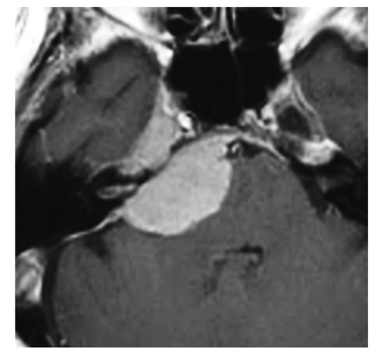
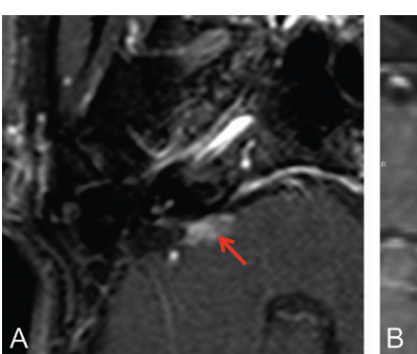


Fig. 7.24
Méningiome.



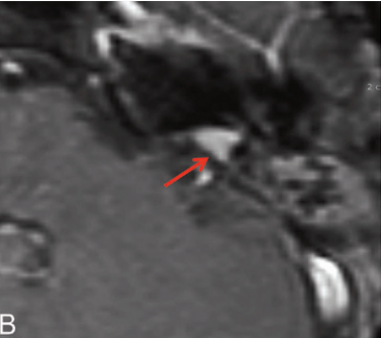


Fig. 7.25
Exemples d'aponévrose de comblement.

mis en place pour éviter les fuites de LCS. L'interprétation des images doit être prudente et au mieux réalisée après lecture du compte rendu opératoire et des clichés précédents (fig. 7.25).

Autres lésions de l'APC

- Extension d'un autre schwannome volumineux (trijumeau, nerfs mixtes) : toujours rechercher l'épicentre de la lésion et étudier des extensions (cavum de Meckel, foramen jugulaire…).
- Dans un contexte néoplasique : métastase méningée (en sachant qu'on peut avoir un cancer du sein et un méningiome !).
- En hypersignal T1 : penser au Surgicel® (qui est effacé par la suppression de graisse), à l'hématome, au lipome.

- Prenant nettement le contraste, localisé à l'APC :
  - paragangliome : rare, prise de contraste au temps artériel, érosions osseuses, problèmes de saignement peropératoire (fig. 7.26) ;
  - hémangiome : limites irrégulières, petites calcifications (faire un scanner en complément), satellite du porus interne, prise de contraste progressive ;
  - chordome : hétérogène ;
  - extension d'un papillome du V4 ;
  - tumeur du sac endolymphatique (souvent associée à une maladie de von Hippel-Lindau), exceptionnelle ;
  - saillie d'un gliome exophytique (fig. 7.27).
- Les prises de contraste du MAI sont :
  - néoplasique : métastases leptoméningées, lymphomes ;
  - inflammatoire : névrite, sarcoïdose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (BBS) ;
  - infectieuse : otite maligne externe… ;
  - l'extension d'une lésion du rocher (métastase, tumeur maligne…).

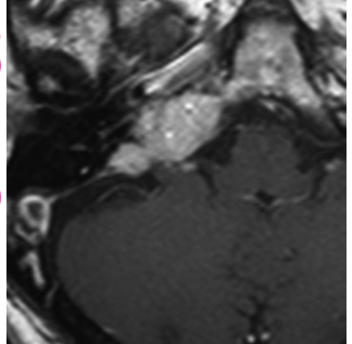


Fig. 7.26
Paragangliome.



Fig. 7.27
Gliome exophytique.

Foramen jugulaire

Asymétrie liée à une anomalie d'une veine jugulaire

- Asymétrie de taille des jugulaires, banale.
- Thrombose jugulaire : signal variable en fonction de l'ancienneté, meilleure séquence diagnostique : ARM veineuse injectée (fig. 7.28).

Lésion tissulaire expansive

Les deux lésions les plus fréquentes sont le schwannome des nerfs mixtes (fig. 7.29) et le paragangliome (ou chémodectome) jugulaire (fig. 7.30). Outre leurs caractéristiques morphologiques (voir tableau ci-après), c'est surtout l'ARM dynamique qui les distingue, le paragangliome se rehaussant au temps artériel et le schwannome plus tardivement.

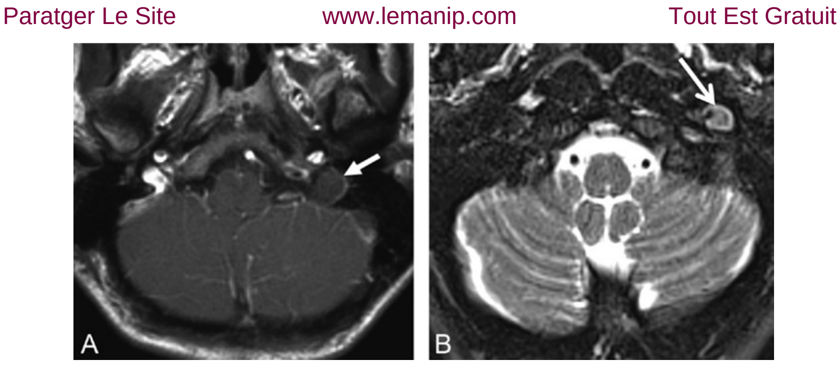


Fig. 7.28
Thrombose jugulaire gauche en T1 Gd (A) et T2 (B).

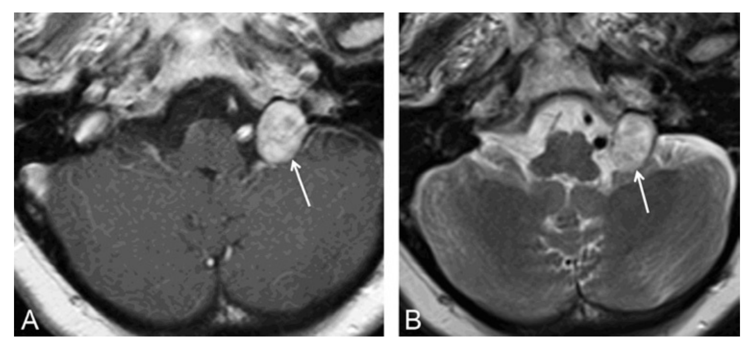


Fig. 7.29
Schwannome des nerfs mixtes en T1 Gd (A) et T2 (B).

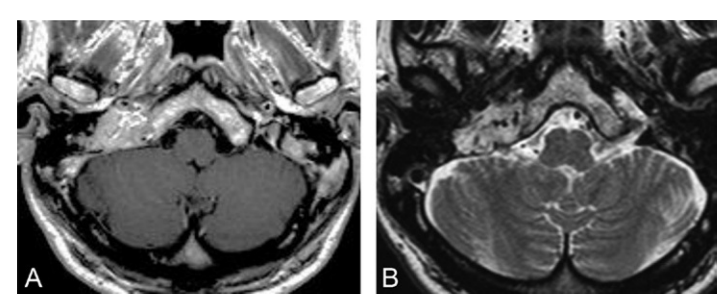


Fig. 7.30
Paragangliome en T1 Gd FATSAT (A) et T2 (B).

Le méningiome de la base, arrondi ou ovalaire, s'étend fréquemment dans l'espace rétrostylien. Il prend le contraste ainsi que la méninge adjacente (queue d'aronde). Les métastases et l'extension d'une adénopathie, d'une lésion osseuse primitive sont plus rares. L'IRM est à compléter par un scanner sans injection étudiant l'os.

Distinction entre paragangliome et schwannome

	Paragangliome	Schwannome
Morphologie	Limites irrégulières	Arrondie ou ovalaire
Extension	Le long de la jugulaire, vers le rocher	Vers le bas, sur le trajet des nerfs
Signal spontané	Aspect moucheté en T2	Homogène, kystique si volumineux
Prise de contraste	Intense, précoce, synchrone des artères	Importante, progressive
Retentissement	Érosion osseuse irrégulière	Érosion osseuse régulière

ESPACE SOUS-DURAL

- Il est virtuel, compris entre les deux feuillets de la dure-mère. Une lésion sous-durale est bien limitée, n'infiltre pas les sillons (contrairement aux lésions sous-arachnoïdiennes), mais peut exercer un effet de masse sur le parenchyme et effacer les sillons.

ÉPANCHEMENT SOUS-DURAL

Il peut être hémorragique (hématome sous-dural ou HSD). Les HSD bordent le cortex, ils peuvent être étendus ou localisés (fig. 7.31). Leur signal dépend du délai entre leur constitution et l'imagerie. Ce signal suit celui de l'évolution habituelle du sang. Un resaignement possible explique leur aspect hétérogène (fig. 7.32 et 7.33). La diffusion est une excellente séquence pour détecter les hémorragies d'âge différent, les saignements récents étant en hypersignal en B1000, les anciens en hyposignal. Ils sont le plus souvent post-traumatiques (que le traumatisme causal soit connu ou non signalé), favorisés par la prise d'anticoagulants. Le parenchyme adjacent est parfois remanié, hémorragique et œdémateux, ce qui traduit une contusion de voisinage. Plus rarement, ils compliquent une rupture d'une malformation vasculaire, anévrisme de l'artère communicante antérieure ou l'artère cérébrale antérieure en particulier, ce qui impose dans leur bilan initial la réalisation d'une ARM TOF. Ils sont très bien tolérés s'il existe une atrophie cérébrale, parfois malgré un volume important. S'ils sont anciens, ils ont le signal du LCS (hygrome sous-dural). Leur découverte est faite souvent dans le bilan de céphalées, de confusion, de déficit focal. Elle nécessite une consultation neurochirurgicale rapide. Ailleurs, leur constitution rapide dans des espaces extraparenchymateux fins est responsable, même s'ils sont peu abondants, d'un syndrome d'HTIC, de troubles de la conscience et leur traitement neurochirurgical devient une urgence vitale. Notons qu'ils sont une complication des mauvais réglages de valves de dérivation ventriculaire.

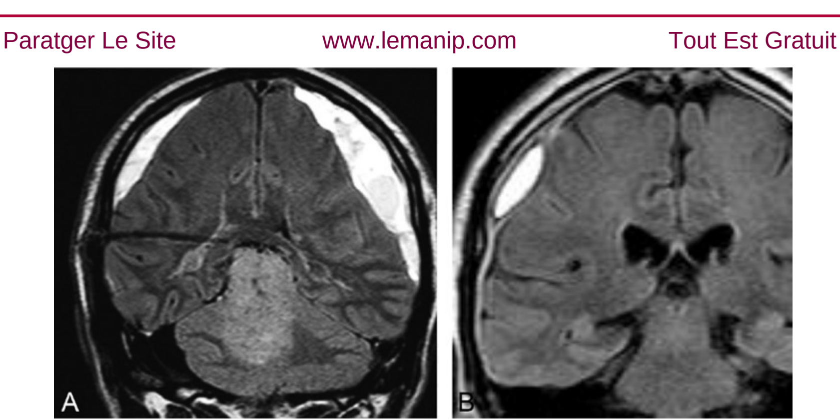


Fig. 7.31
HSD : bilatéral – valve mal réglée (A) et localisé (B).

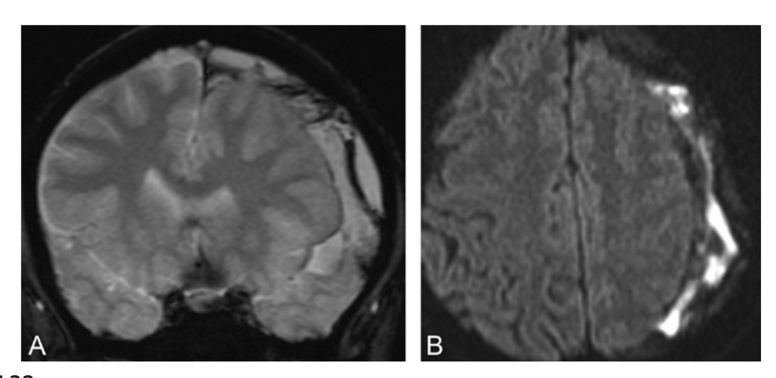


Fig. 7.32
Resaignement sur HSD en T2 EG (A). Intérêt de la diffusion (B) (hypersignal du sang frais).

L'HSD peut être purulent (empyème sous-dural ; voir fig. 7.16). Cette surinfection se voit en cas de traumatisme ouvert, en particulier chirurgical, dans un contexte d'abcès cérébral. Il entraîne des signes focaux déficitaires ou irritatifs. La diffusion (restreinte en cas d'infection à pyogènes, la plus fréquente) et l'injection sont indispensables. La diffusion est d'interprétation difficile si cet empyème se développe dans une zone ayant saigné, situation possible en postopératoire.

Il est composé de LCS : c'est généralement un élargissement lié à une atrophie (dégénératif, séquellaire d'une intervention, d'un traumatisme…).

LÉSIONS TISSULAIRES

Elles seront traitées dans les atteintes de la dure-mère, p. 210.

ESPACE EXTRA-DURAL

Comme l'espace sous-dural, il peut être le siège d'hématome extra-dural (HED), d'infection (contiguïté avec la voûte, même séquences que la localisation sous-durale), de lésions tissulaires (voir sous-chapitre 7.3). Les HED sont limités par les sutures et de forme biconvexe (fig. 7.34). Ils compliquent généralement un traumatisme sévère avec souvent une fracture. À noter que ces hématomes sont exceptionnels chez le sujet âgé, la dure-mère étant adhérente à l'os. Le saignement causal est artériel (trajet temporal de l'artère méningée moyenne) expliquant la constitution très rapide de cet HED. L'imagerie, comme la prise en charge thérapeutique, étant faites en urgence, et ces hématomes étant faciles à diagnostiquer au scanner, l'IRM est ainsi très peu utilisée.

HSD	HED
Constitution souvent lente	Constitution rapide
Peut être découvert longtemps après le traumatisme	Découverte rapide, après un intervalle libre court
Entre les deux feuillets de la dure-mère	Dure-mère refoulée
Étalé sur la surface	Focal
Arrêté par les sinus duraux	Sinus duraux refoulés
Indépendant des sutures	Ne franchit pas les sutures (sauf si disjonction)

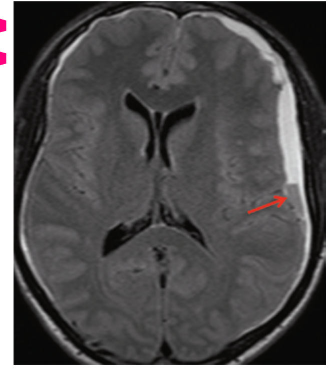


Fig. 7.33
HSD bilatéral semi-récent. Caillot frais (→).

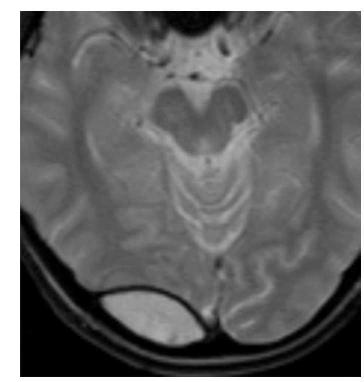


Fig. 7.34
HED.

7.2 Lésions des ventricules

RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE

LIQUIDE CÉRÉBROSPINAL (LCS)

Les ventricules et les espaces sous-arachnoïdiens (ESA) péricérébraux et périmédullaires sont en communication et contiennent le liquide cérébrospinal (LCS), qui a un rôle de nutrition, de transport hormonal et de protection mécanique du SNC. Il représente 9 % du volume intracrânien (le parenchyme cérébral 88 % et les vaisseaux 3 %). Il est sécrété essentiellement (80 %) de façon active par les plexus choroïdes, et également par l'épendyme tapissant la paroi ventriculaire, les capillaires et les vaisseaux (20 %) : 300 à 500 mL/24 h. Il est réabsorbé vers le sang veineux des sinus duraux principalement dans des villosités arachnoïdiennes, les granulations de Pacchioni et à l'émergence des nerfs spinaux par les capillaires tapissant la surface cérébrale et médullaire. Le LCS circule des ventricules vers les citernes et les ESA. Ses mouvements sont détectés sur les séquences de flux. Ils peuvent être accentués par les battements vasculaires, notamment autour de la moelle et dans la fosse postérieure, ce qui entraîne l'apparition d'artéfacts.

Constantes de base du LCS (adulte)

- Eau de roche.
- Volume : 120 à 150 mL.
- Pression < 15 cm H_2O, varie avec la position (mesure en position couchée).
- Glycorachie : 40–85 mg/100 mL (deux tiers de la glycémie).
- Protéinorachie : 30–50 mg/100 mL.
- Cellules < 5/mm^3.

VENTRICULES

Il existe quatre ventricules :

- les ventricules latéraux (VL) développés dans chaque hémisphère, parfois asymétriques, communiquent avec le troisième ventricule (V3) par les foramens de Monroe, antérieurs ;
- le troisième ventricule (V3) communique par l'aqueduc de Sylvius, fine cavité traversant le mésencéphale, avec le quatrième ventricule ;

- le quatrième ventricule (V4) est connecté au foramen occipital par le foramen de Magendie, et latéralement aux ESA des angles pontocérébelleux par les foramens de Luschka. La cavité ventriculaire est en continuité avec le canal de l'épendyme intramédullaire, visible ou non.

ANOMALIES MORPHOLOGIQUES

ASYMÉTRIES DES VENTRICULES LATÉRAUX

Elles ont plusieurs causes :

- physiologique (fig. 7.35) : absence d'anomalie parenchymateuse ou intraventriculaire associée et en particulier absence de masse dans la région du foramen de Monroe, de kyste intraventriculaire pouvant mimer une dilatation (intérêt des séquences inframillimétriques T2 pour visualiser la paroi du kyste) (fig. 7.36) ;
- dilatation active en amont d'un obstacle dans la région du trou de Monroe : kyste colloïde du V3, astrocytome à cellules géantes de la maladie de Bourneville, séquelles d'hémorragie ou d'infection responsables d'un feutrage ;
- dilatation passive séquellaire d'une atrophie parenchymateuse de voisinage (séquelle ischémique, postopératoire…) (fig. 7.37) ;
- collapsus par effet de masse d'une lésion parenchymateuse adjacente, ou fonctionnement trop important d'une valve de dérivation.

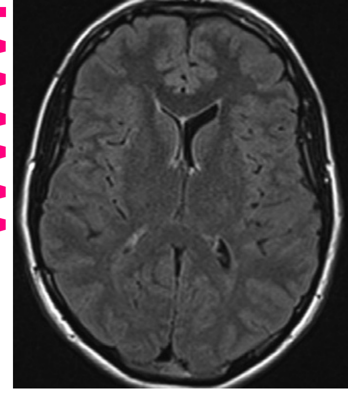


Fig. 7.35
Asymétrie banale.

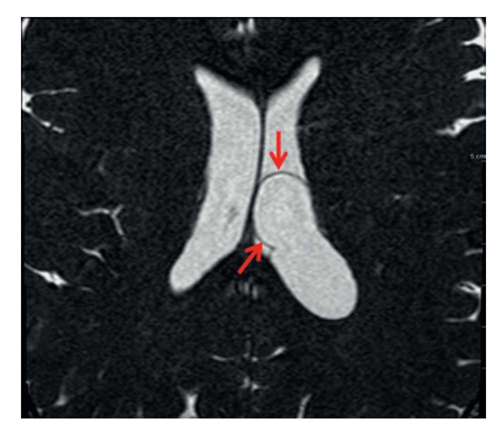


Fig. 7.36
Kyste intraventriculaire.

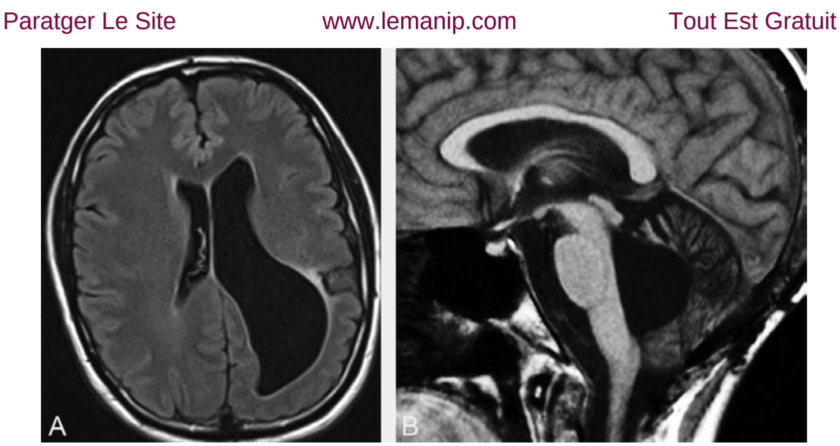


Fig. 7.37
Dilatations : du ventricule latéral gauche, séquelle ischémie néonatale (A) ; du V4 postopératoire (médulloblastome) (B).

ASPECT GÉOMÉTRIQUE ET ÉLARGI DES CORNES POSTÉRIEURES DES VENTRICULES LATÉRAUX

Cette anomalie morphologique est fréquemment associée à des petits hypersignaux FLAIR et T2 de la substance blanche postérieure. Elle signe des séquelles de prématurité (leucomalacie périventriculaire, voir fig. 4.2).

DILATATION VENTRICULAIRE

Les causes sont différentes selon la topographie de l'atteinte. Nous avons déjà cité la dilatation d'un ventricule latéral.

Si tout le système ventriculaire est dilaté, une analyse des sillons permet de différencier l'atrophie (les sillons sont larges ; fig. 7.38) et l'hyperpression (les sillons sont fins, voire invisibles).

Cette hyperpression est souvent due à une gêne à la résorption du LCS (feutrage des ESA après une hémorragie méningée ou une méningite) (fig. 7.39). Une séquence avec injection permet parfois de confirmer le diagnostic en montrant une prise de contraste méningée et des ESA.

Rarement, il peut s'agir d'une compression par une masse située en dessous du V4 (par exemple, un méningiome du trou occipital).

Dans les deux cas, on peut mettre en évidence des hypersignaux T2 et FLAIR périventriculaires. Confluents et prédominants dans les régions frontales en cas

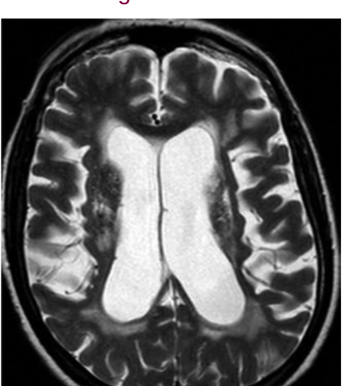


Fig. 7.38
Atrophie.

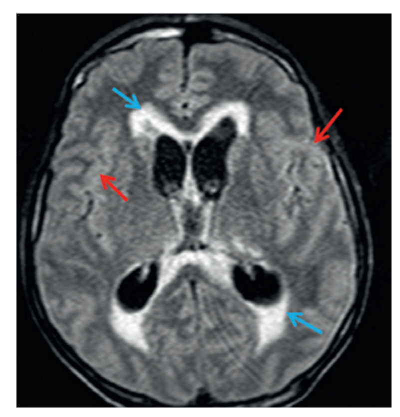


Fig. 7.39
Hydrocéphalie active (→). Feutrage méningé (tuberculose) (→).

d'hyperpression (fig. 7.40), ils traduisent une résorption transépendymaire du LCS. Périventriculaires et sous-corticaux, associés à une atrophie, ils témoignent d'une atteinte de la microcirculation, plus ou moins marquée.

Les symptômes cliniques associent troubles de la marche, troubles urinaires et troubles cognitifs. Le volume ventriculaire est nettement plus important que le volume des ESA, on note la disparition des sillons du vertex, contrastant avec la largeur des vallées sylviennes : le premier diagnostic à évoquer chez le sujet âgé est celui d'hydrocéphalie à pression normale – HPN (fig. 7.41).

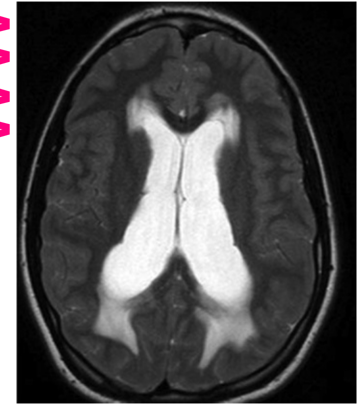


Fig. 7.40
Hydrocéphalie active (tumeur de la fosse postérieure).

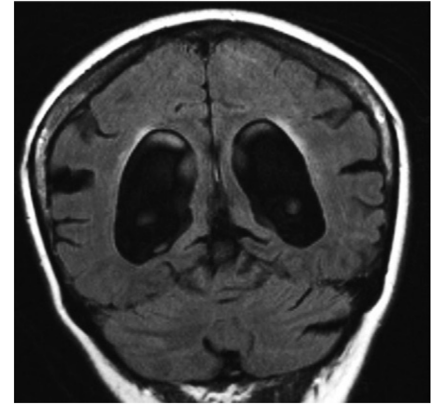


Fig. 7.41
HPN.

Si le V3 et les VL sont dilatés, avec un V4 normal, le siège de l'obstacle est l'aqueduc de Sylvius, bien mis en évidence sur les séquences de flux. Le plus souvent, il s'agit d'une sténose de l'aqueduc, congénitale (peut être découverte à l'âge adulte), par bride (malformative, post-hémorragie, ou post-infection, voir fig. 6.56) ou liée à une compression extrinsèque (voir chapitre 6).

Si seul le V4 est dilaté, le diagnostic le plus fréquent est celui d'une réaction passive à une atrophie parenchymateuse séquellaire.

Il peut s'agir plus rarement d'un *trapping* ou blocage avec accumulation de LCS en amont d'un obstacle (tumeur, infection…).

Si la cause du blocage n'est pas retrouvée, on réalise une séquence T1 avec injection. Elle peut mettre en évidence une petite lésion (tumeur, abcès, granulome, etc.) ou une prise de contraste méningée diffuse en rapport avec un feutrage des ESA, secondaire à une méningite purulente par exemple.

ABSENCE DE SEPTUM INTERVENTRICULAIRE

Elle est liée à une dysplasie septo-optique (maladie de Morsier), malformation rare associant une absence de septum interventriculaire à une atrophie optique (fig. 7.42), plus rarement à une schizencéphalie, une holoprosencéphalie. Elle est parfois révélée par un retard de croissance, lié aux anomalies hypophysaires associées.

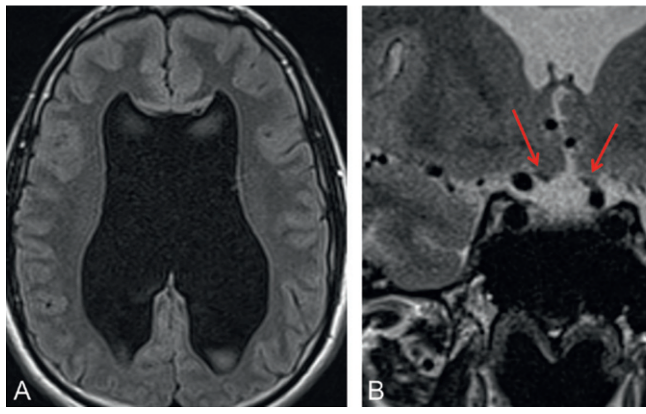


Fig. 7.42
Dysplasie septo-optique (A). Atrophie des nerfs optiques (B →).

ASPECT TRÈS FIN DES VENTRICULES

Le collapsus ventriculaire est la traduction d'une compression ventriculaire (œdème cérébral), d'une diminution de la quantité de LCS, d'une diminution de la pression intraventriculaire (complication des valves de dérivation à pression trop élevée, parfois associée à un HSD).

MASSES INTRAVENTRICULAIRES

Elles sont développées aux dépens de la paroi ventriculaire, ou des plexus choroïdes, ou siègent au sein du LCS.

Sur le plan séméiologique, il est simple de les distinguer en fonction de leur structure.

KYSTES ET LÉSIONS KYSTIQUES

Les plus fréquents sont des anomalies de développement « physiologiques » : cavitation de la ligne médiane (présente chez 80 % des prématurés), antérieure (kyste ou cavum du septum lucidum : fig. 7.43A) ou postérieure (cavum vergae : fig. 7.43B) ; kyste arachnoïdien.

Le kyste colloïde du V3, riche en protides, généralement en hypersignal T1 et hyposignal T2, parfois hétérogène, siège à la partie antérieure du toit du V3 (fig. 7.44). Sa découverte, souvent fortuite, nécessite une consultation en neurochirurgie, à cause des risques d'hydrocéphalie aiguë induits par sa décompensation.



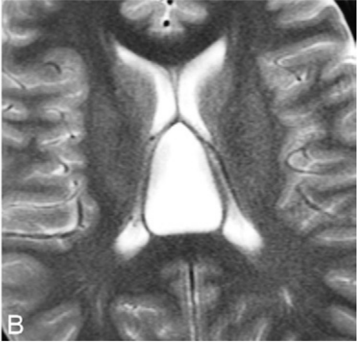


Fig. 7.43
Cavum : du septum lucidum (A) ; vergae (B).





Fig. 7.44
Kyste colloïde du V3 en T1 (A) et T2 (B).

Les kystes épendymaires, avec élargissement focal d'une cavité ventriculaire (fig. 7.45), sont en général asymptomatiques, leur paroi est très fine, leur contenu est indiscernable du LCS (voir fig. 7.36).

Les autres kystes, lors d'une cysticercose, d'une cryptococcose ou les kystes neuro-épithéliaux sont plus rares.

Devant un kyste de la ligne médiane, il faut penser outre au kyste arachnoïdien, au rare kyste glio-épendymaire, fréquemment dans un contexte malformatif (agénésie du corps calleux…).

Enfin, certaines tumeurs peuvent présenter des composantes kystiques.

En cas de suspicion de kyste intraventriculaire, parfois indiscernable du LCS, les séquences FLAIR, T2 inframillimétriques et diffusion sont d'une aide précieuse (fig. 7.46).

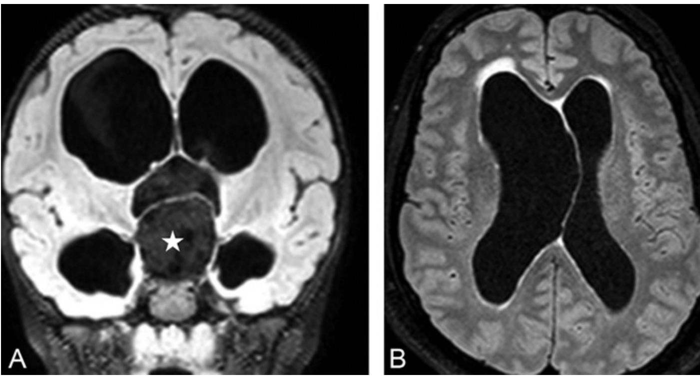


Fig. 7.45
Kyste obstructif du V3 (A). Déformation sus-jacente du VL droit (B).

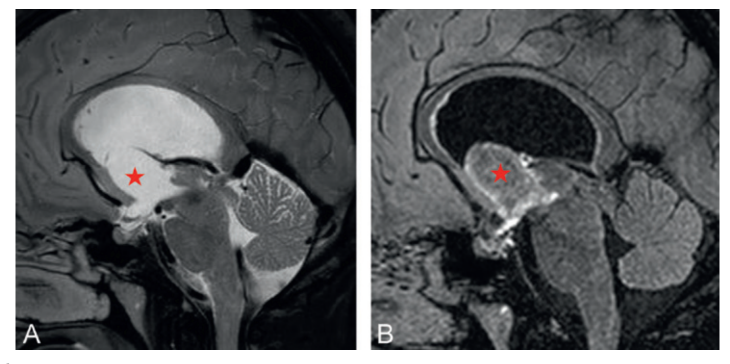


Fig. 7.46
Kyste intra-V3 (★). Meilleure identification de la lésion en FLAIR (B) qu'en T2 (A).

LÉSIONS SOLIDES

Caillot

Le caillot, au décours d'une hémorragie, est volontiers déclive, de signal typique (fig. 7.47) (voir tableau, p. 38-39).

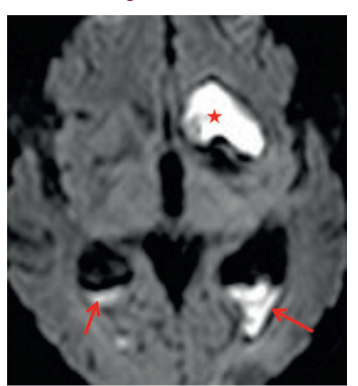


Fig. 7.47
Caillot (→) par rupture intraventriculaire d'un hématome (★).

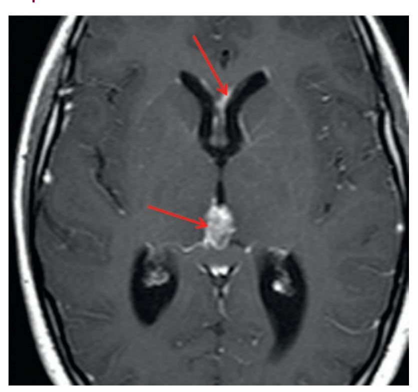


Fig. 7.48
Germinome du V3. Dissémination épendymaire.

Attention

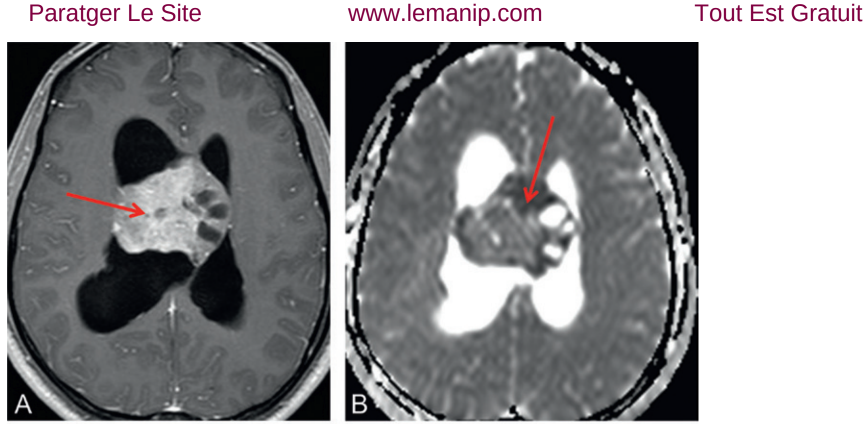
Les artéfacts de flux surtout en séquence FLAIR peuvent créer un faux hypersignal intraventriculaire, en particulier dans le V4 et dans le V3 à l'étage sus-tentoriel (voir fig. 2.9).

Tumeur

La localisation de la lésion peut orienter le diagnostic étiologique.

Lésion siégeant dans le V3

Le gliome chordoïde, rare, de croissance lente, est fortement rehaussé après injection et en continuité avec les structures hypothalamiques et suprasellaires.
Les germinomes sont rarement des tumeurs primitives du V3, mais le plus souvent des atteintes des parois par dissémination liquidienne à partir de la région pinéale, de la région suprasellaire, de la région des noyaux gris centraux (fig. 7.48). Ils prennent le contraste de façon intense, entraînent une augmentation des marqueurs sériques et dans le LCS : α-fœtoprotéine, β-HCG (hormone gonadotrophique chorionique), PAL (phosphatase alcaline placentaire).
Les extensions des lésions de voisinage (adénome hypophysaire, craniopharyngiome…) sont possibles (fig. 7.49).
Parmi les lésions inflammatoires et infectieuses, citons les neurocysticercoses, les sarcoïdoses.
Le neurocytome central, tumeur de l'adulte jeune, siège près du foramen de Monroe. Il a une implantation large sur la paroi supérieure d'un VL. Cette lésion est hétérogène, composée de tissus, de kystes, de calcifications et prend le contraste de manière variable (fig. 7.50).



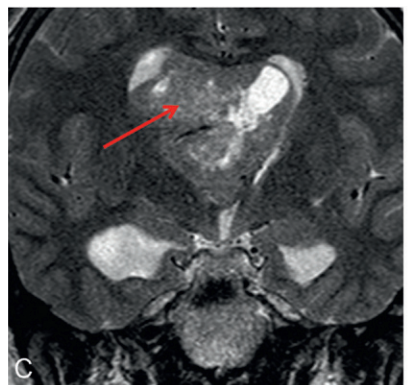


Fig. 7.50
Neurocytome central (→). Prise de contraste hétérogène (A), ADC bas (B), hyposignal T2 (C).

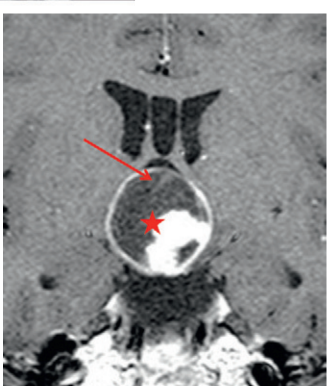


Fig. 7.49
Extension dans le V3 (→) d'un craniopharyngiome (★).

Lésion siégeant dans les VL

L'astrocytome à cellules géantes, satellite d'un foramen de Monroe, est une complication des scléroses tubéreuses de Bourneville. Il est hétérogène, calcifié, prend le contraste et est responsable d'une hydrocéphalie obstructive (fig. 7.51).

Lésion siégeant dans le V4

Elle est souvent révélée par une HTIC par blocage de la filière ventriculaire. Outre la recherche systématique de cette complication, le bilan IRM essaye de déterminer si la lésion envahit ou non le plancher du V4 (où siègent les noyaux des nerfs crâniens), ce qui peut modifier le geste opératoire.

L'épendymome est la plus fréquente des lésions. Celle-ci est lobulée, prend le contraste, présente des petits kystes (fig. 7.52).

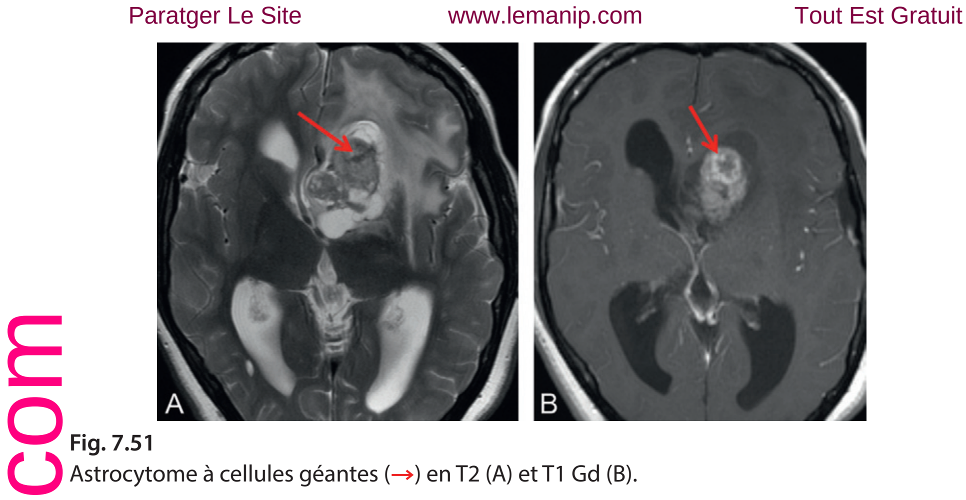


Fig. 7.51
Astrocytome à cellules géantes (→) en T2 (A) et T1 Gd (B).

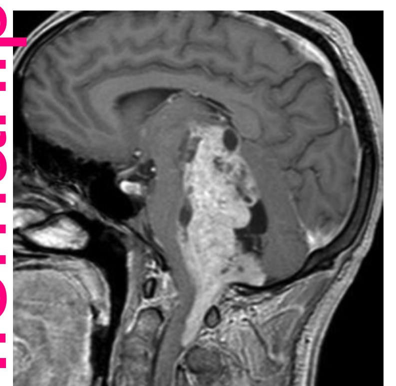


Fig. 7.52
Épendymome.

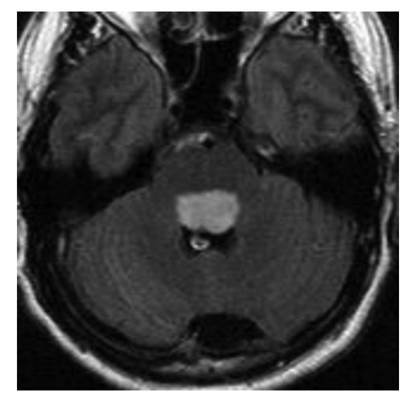


Fig. 7.53
Gliome exophytique.

Le subépendymome, tumeur de l'adulte, a tendance à descendre vers le foramen de Magendi, il est en hypersignal T2 et typiquement ne prend pas le contraste ou le prend de façon hétérogène.
L'extension d'une tumeur exophytique du plancher (gliome : fig. 7.53) ou du vermis (médulloblastome ou PNET MB : fig. 7.54) vers le V4 est de diagnostic en général facile si on combine l'analyse des différentes incidences, notamment les coupes sagittales. Le médulloblastome refoule le V4 vers l'avant et est très cellulaire (hypersignal sur la séquence B1000 en diffusion, ADC bas, hyperdensité au scanner).
Le méningiome intraventriculaire est rare. Il prend le contraste de façon intense (fig. 7.55).
Les métastases ont tous les aspects.
Les PNET (tumeurs neuro-épithéliales primitives) intraventriculaires sont rares et surtout diagnostiquées chez de très jeunes enfants. Très cellulaires, elles ont une diffusion restreinte traduite par un ADC abaissé (fig. 7.56). Leur pronostic est

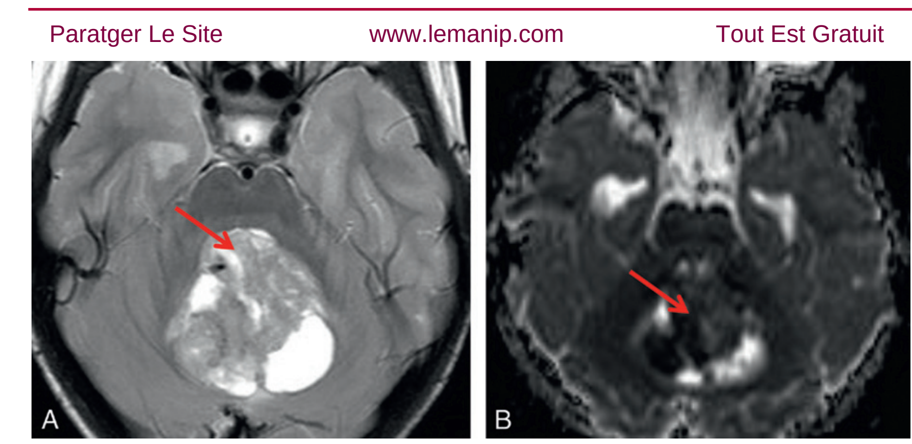


Fig. 7.54
Médulloblastome (→) en hyposignal T2 (A). ADC bas (B).

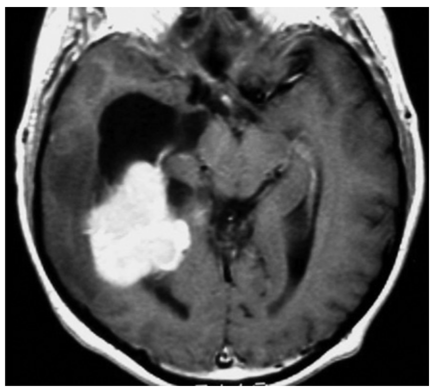


Fig. 7.55
Méningiome intraventriculaire.
Trapping de la corne temporale.



Fig. 7.56
PNET très cellulaire (ADC très bas →).

grevé, comme celui du médulloblastome, par les disséminations par voie liquidienne fréquentes, justifiant lors du bilan initial la réalisation d'une IRM encéphalique et rachidienne complète étudiant l'ensemble de la filière liquidienne en T1 injecté.

Les gliomes intraventriculaires sont rares et représentés chez l'enfant surtout par les astrocytomes pilocytiques.

Les hémangioblastomes intraventriculaires sont exceptionnels.

Anomalies des plexus choroïdes

- Plexus choroïdes hypertrophiés, physiologiques.
- Kystes xanthogranulomateux : en relatif hypersignal FLAIR (fig. 7.57).

- Caillots.
- Calcifications banales (fig. 7.58), extensives et associées à une hypertrophie dans les NF2.
- Lipome.
- Angiome associé à un syndrome de Sturge-Weber (fig. 7.59), à une anomalie veineuse de développement.
- Lésion inflammatoire : nodules de sarcoïdose (fig. 7.60), histiocytose langerhansienne.
- Tumeur.
- Méningiome (invagination de cellules arachnoïdiennes dans le plexus).

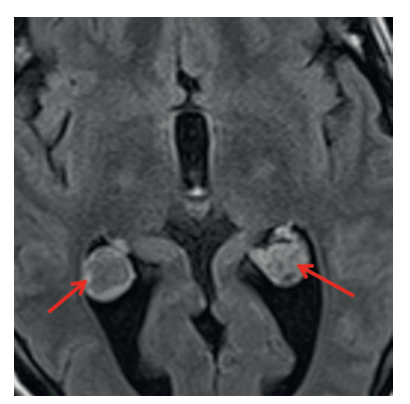


Fig. 7.57
Kystes xanthogranulomateux.

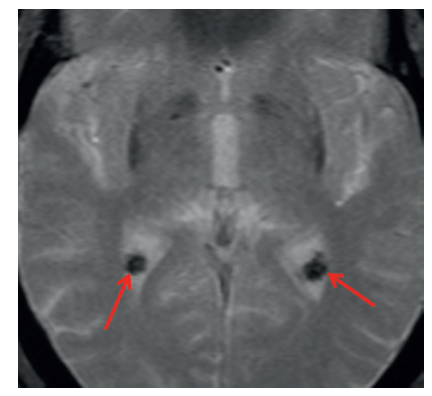


Fig. 7.58
Calcifications.

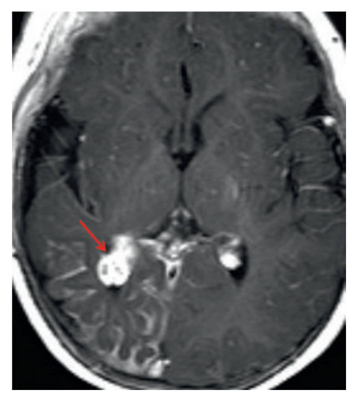


Fig. 7.59
Angiome (Sturge-Weber).

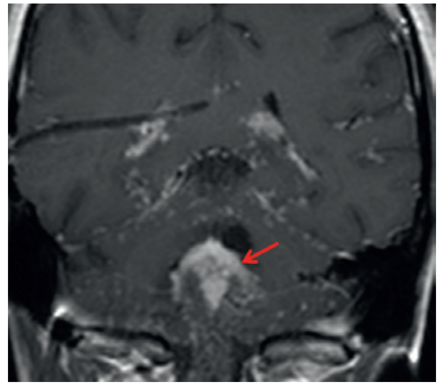


Fig. 7.60
Sarcoïdose. Masse dans le V4 (→).
Dérivation ventriculaire.

- Papillome : plus fréquent chez l'adulte que chez l'enfant à l'étage sous-tentoriel, développé aux dépens des plexus choroïdes, prend le contraste de façon intense (fig. 7.61). S'il se développe dans le V4, il a tendance à s'étendre dans les trous de Luschka latéralement, et à faire issue dans l'APC, où il peut être compressif pour les nerfs crâniens voisins. Il peut également descendre vers le foramen magnum.
- Métastase (fig. 7.62) pouvant prendre tous les aspects.
- Carcinome.

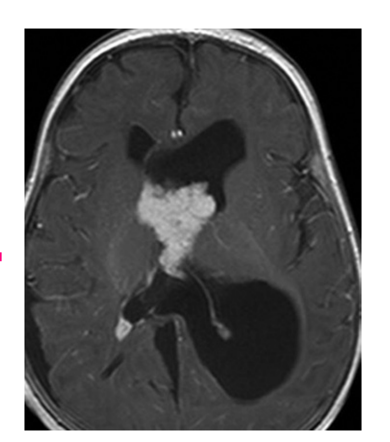


Fig. 7.61
Papillome.

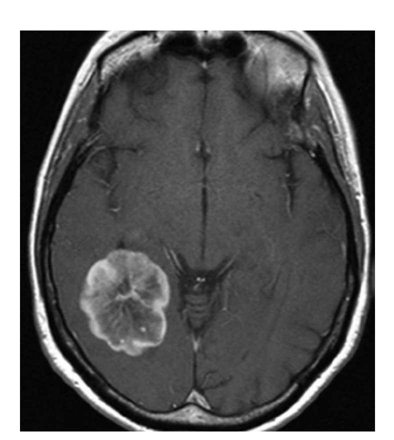


Fig. 7.62
Métastase (sarcome pelvien).

ANOMALIES DES PAROIS VENTRICULAIRES

Les parois ventriculaires sont tapissées d'épendyme.

PRISE DE CONTRASTE ASSOCIÉE OU NON À UN ÉPAISSISSEMENT

Cette anomalie, appelée ventriculite, peut être diffuse ou localisée et a des causes diverses, dont l'évocation est orientée par le contexte clinique. La ventriculite néoplasique peut traduire la localisation épendymaire d'un lymphome, d'un germinome (voir fig. 7.48), d'une PNET (fig. 7.63) ou l'extension par contiguïté d'un gliome (fig. 7.64), d'un médulloblastome ou d'un lymphome. Il peut aussi s'agir d'une ventriculite lymphomateuse (fig. 7.65) ou métastatique (fig. 7.66), traduisant la colonisation par voie sanguine de l'épendyme à partir d'une tumeur solide (cancer du poumon en particulier). Les ventriculites infectieuses compliquent une intervention neurochirurgicale, une pose de valve, un abcès de proximité qui se rompt dans la cavité ventriculaire, plus rarement une infection à distance. La séquence de diffusion peut orienter le diagnostic en montrant la restriction de la diffusion dans le matériel purulent intraventriculaire (fig. 7.67). Chez le sujet immunodéprimé, il faut toujours penser à une infection à CMV (fig. 7.68) et au lymphome.

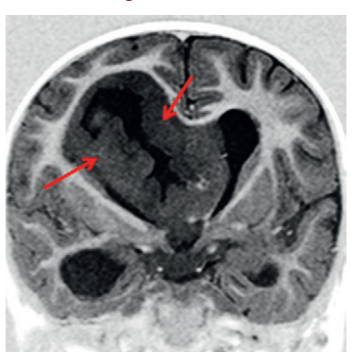


Fig. 7.63
Extension d'une PNET.

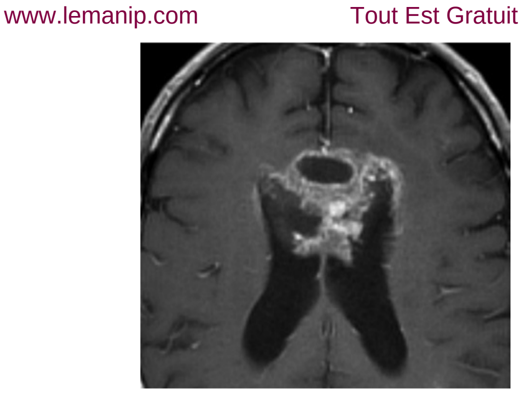


Fig. 7.64
Extension d'un gliome du corps calleux.

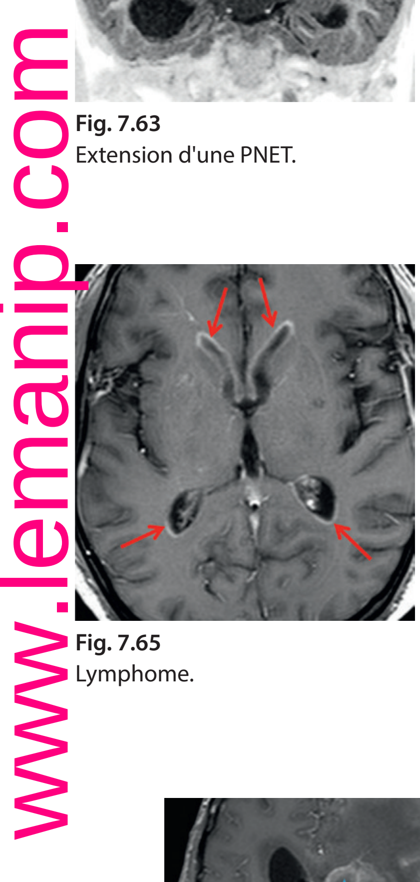


Fig. 7.65
Lymphome.

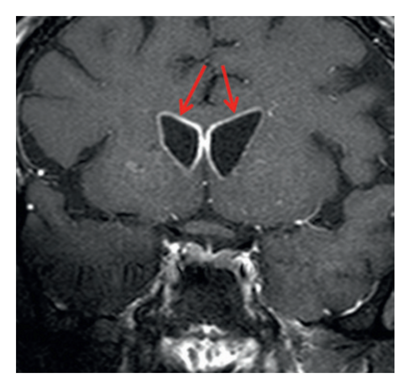
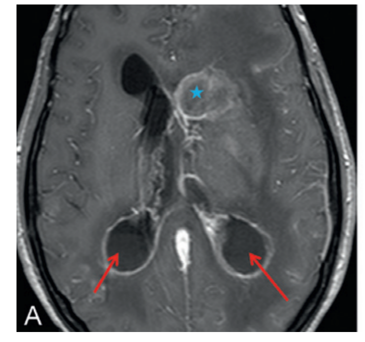


Fig. 7.66
Métastases épendymaires d'un cancer pulmonaire.



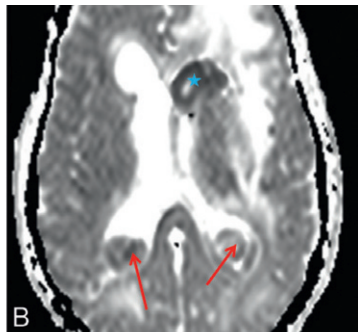


Fig. 7.67
Abcès (★). Ventriculite infectieuse en T1 Gd (A). Sédiment purulent avec ADC bas (B →).

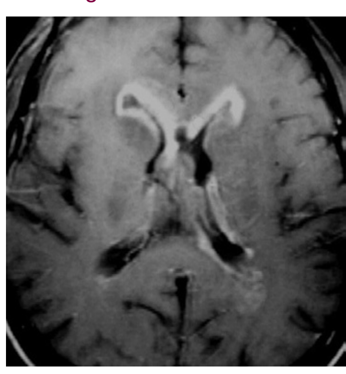


Fig. 7.68
Ventriculite à CMV. Patient VIH+.

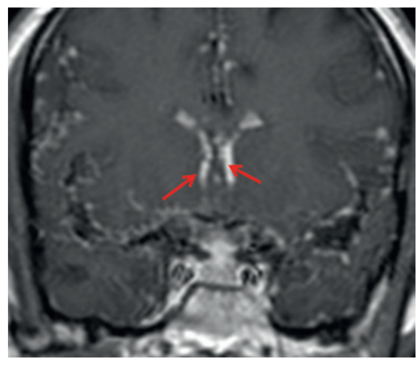


Fig. 7.69
Sarcoïdose. Dissémination méningée et épendymaire (→).

Une granulomatose, en particulier une sarcoïdose, une tuberculose peuvent se compliquer d'une prise de contraste ventriculaire (fig. 7.69).
Dans tous les cas, il faut rechercher une lésion associée, parenchymateuse ou méningée, et une prise de contraste hypothalamo-hypophysaire.

NODULES

S'ils sont calcifiés, en hyposignal T2 et T2 EG, les nodules sont évocateurs de séquelles de toxoplasmose congénitale, ou de lésions sous-épendymaires d'une maladie de Bourneville (fig. 7.70).
S'ils sont tissulaires, il peut s'agir de nodules sous-épendymaires, voire d'un astrocytome compliquant une sclérose tubéreuse de Bourneville, de métastases sous-épendymaires, de granulomes inflammatoires, décrits en particulier dans les sarcoïdoses.
Dans un contexte d'épilepsie, de multiples nodules de même signal que la substance grise donnant un aspect festonné aux limites ventriculaires sont évocateurs d'hétérotopies de substance grise (fig. 7.71).

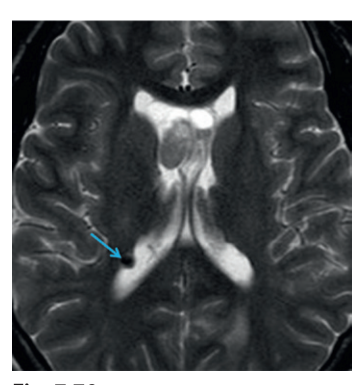


Fig. 7.70
Maladie de Bourneville.

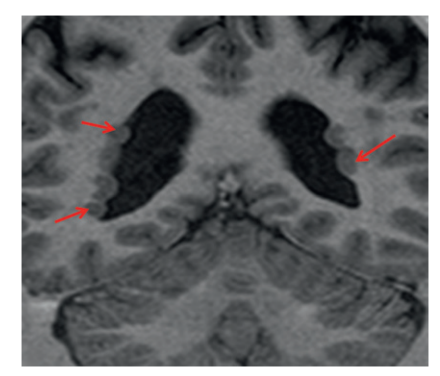


Fig. 7.71
Hétérotopies.

7.3 Lésions des méninges

RAPPEL ANATOMIQUE

Les méninges sont formées de trois couches mésodermiques (fig. 7.72).

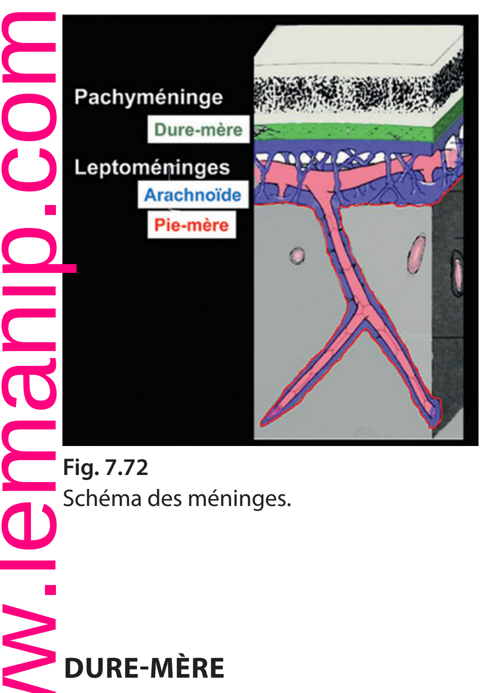


Fig. 7.72
Schéma des méninges.

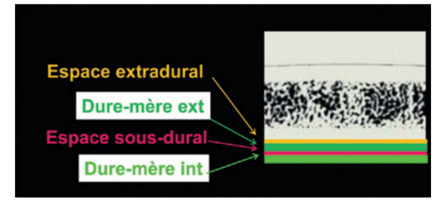
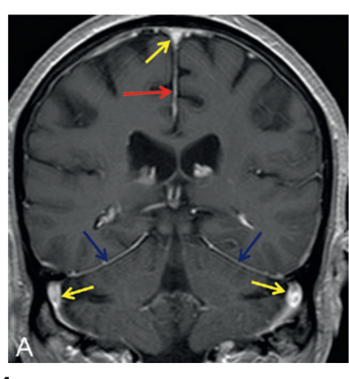


Fig. 7.73
Schéma de la dure-mère.

DURE-MÈRE

La dure-mère (pachyméninge) est accolée à la voûte, dont elle est séparée par l'espace extradural, virtuel. Elle est épaisse et constituée de deux couches. La couche externe forme le périoste (fig. 7.73). Elle est dédoublée par endroits pour laisser passer les sinus duraux. Elle envoie des expansions qui vont compartimenter la boîte crânienne. La faux du cerveau, sagittale, sépare les hémisphères cérébraux (reliés par les commissures antérieure et postérieure et le corps calleux). La tente du cervelet horizontale limite étages sous-tentoriel (fosse postérieure) et sus-tentoriel (hémisphères cérébraux). Elle est déhiscente à sa partie antérieure (foramen ovale de Pacchioni) permettant le passage du mésencéphale (fig. 7.74). Chez le sujet âgé, la dure-mère est adhérente à l'os. Les traumatismes entraîneront une séparation hématique des deux couches, l'hématome sous-dural (HSD). Chez l'enfant, elle peut se décoller, ce qui explique la plus grande fréquence des hématomes extra-duraux – HED (fig. 7.75).



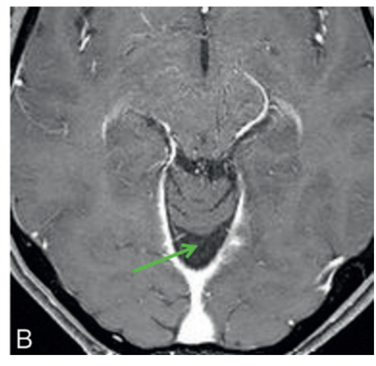
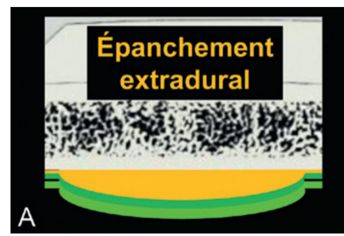


Fig. 7.74
Méninges : plans coronal (A) et axial (B).
Faux du cerveau (→) ; sinus duraux (→) ; tente du cervelet (→) ; foramen ovale de Pacchioni (→).



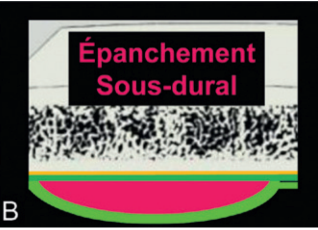
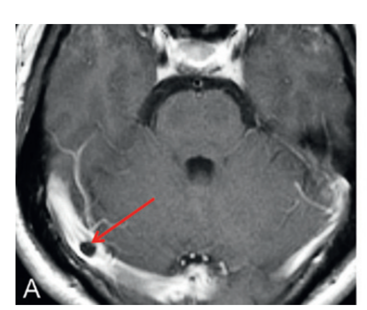


Fig. 7.75
Schéma des épanchements extra- (A) et sous-duraux (B).

ARACHNOÏDE

Séparée de la dure-mère par l'espace sous-dural, l'arachnoïde est fine et limite les espaces sous-arachnoïdiens (ESA) contenant le LCS. Elle envoie des travées tissulaires vers la profondeur, responsables d'un cloisonnement partiel des ESA et de la formation de kystes. Elle envoie des expansions vers les sinus duraux, les granulations arachnoïdiennes de Pacchioni, visibles sous forme d'images kystiques (fig. 7.76), parfois sténosantes, notamment dans les sinus latéraux – SL (fig. 7.77). Ces granulations permettent la résorption du LCS dans la circulation veineuse.



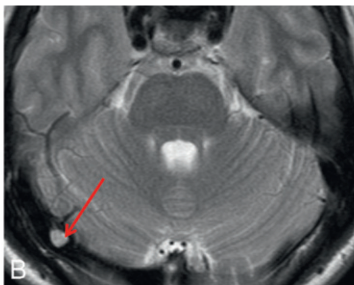


Fig. 7.76
Granulations de Pacchioni en T1 Gd (A) et T2 (B).



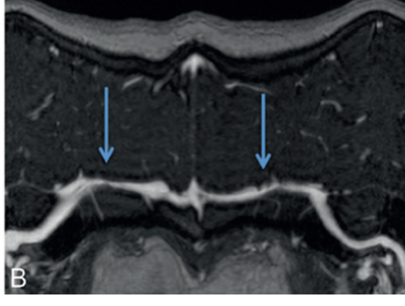


Fig. 7.77
Sténose du SLD (A →). Reconstruction curviligne (B →).
Cliché du Dr P. Roux

PIE-MÈRE

La pie-mère forme avec l'arachnoïde les leptoméninges. Elle recouvre le cerveau. Les vaisseaux cheminent dans les ESA et pénètrent le parenchyme accompagnés sur une longueur variable de pie-mère et de LCS. Les zones facilement repérables contenant des vaisseaux et du LCS constituent les espaces de Virchow-Robin ou espaces périvasculaires, qui peuvent présenter des dilatations kystiques (voir fig. 4.42 à 4.50).

CARACTÉRISTIQUES ET ANOMALIES DES MÉNINGES

PRISES DE CONTRASTE MÉNINGÉES

Les méninges sont le siège de nombreux processus pathologiques traduits par des épaississements, des anomalies de signal spontanées ou après injection, diffuses ou focales. Leur atteinte est souvent douloureuse. Cela explique la fréquence des céphalées (brutales dans les hémorragies sous-arachnoïdiennes ou HSA, progressives dans les méningites) dans la présentation clinique.

Dans l'analyse séméiologique, il est utile de différencier les prises de contraste des pachyméninges et celle des leptoméninges, dont les étiologies peuvent être différentes. Dans certains cas, l'ensemble des méninges prend le contraste.


Attention

Le rehaussement méningé n'est pas toujours associé à un épaississement, ce qui justifie la réalisation systématique de séquences T1 après injection dès qu'une pathologie méningée est suspectée.
La séquence FLAIR après gadolinium est très sensible pour détecter les lésions méningées.

Le caractère pathologique du rehaussement méningé est parfois difficile à affirmer. En effet, rappelons que la dure-mère normale prend le contraste et est visible sous forme d'un fin liseré, adjacent à la voûte, souvent discontinu (voir fig. 7.74).

Rehaussements pathologiques localisés de la dure-mère

Épaississements méningés

Les lésions développées aux dépens de la dure-mère prennent le contraste de façon intense, ainsi que la méninge adjacente *(dural tail)*.

Méningiomes

Les méningiomes sont de loin la lésion la plus fréquente. Ce sont des tumeurs méningées bénignes développées à partir de cellules arachnoïdiennes. Elles sont vascularisées essentiellement par des branches de la carotide externe. Les méningiomes sont généralement homogènes, mais peuvent présenter des calcifications, des modifications kystiques rarement prédominantes (fig. 7.78), des aspects en «couches» de signal différent, en particulier dans leur localisation caverneuse (fig. 7.79). Ils sont en isosignal au parenchyme en T1, de signal variable en T2, hypo-intenses s'ils sont calcifiés, parcourus par de fins vaisseaux (fig. 7.80). Leur morphologie est variable : nodulaires, étalés sur la voûte ou la base, infiltrants… Au contact de la lésion, on note une prise de contraste de la méninge adjacente (*dural tail* : fig. 7.81), non spécifique mais très fréquente.

Ils peuvent être très volumineux, entraînant, associés à l'œdème qu'ils génèrent, un effet de masse sur le parenchyme.

On note fréquemment une réaction osseuse à leur contact : condensation simple ; épaississement en hyposignal sur toutes les séquences, réactionnel expliquant leur découverte dans le bilan d'une voussure du scalp (fig. 7.82 à 7.84). La prise de contraste intra-osseuse témoigne de l'extension osseuse de la lésion (fig. 7.82) qui parfois transfixie l'os et infiltre les parties molles (fig. 7.83). Les lésions siégeant au contact des sinus de la face peuvent entraîner un développement de la cavité sinusienne ou pneumosinus dilatans à leur contact (fig. 7.85).

Le méningiome en plaque est une forme anatomique particulière : la masse charnue se réduit à une fine prise de contraste de la méninge jouxtant des modifications de la voûte ou de la base (voir fig. 7.82). Le scanner peut méconnaître ces formes faisant poser à tort le diagnostic de dysplasie fibreuse. L'IRM avec injection est indispensable pour faire le diagnostic.

Quand les méningiomes sont multiples, on parle de méningiomatose.

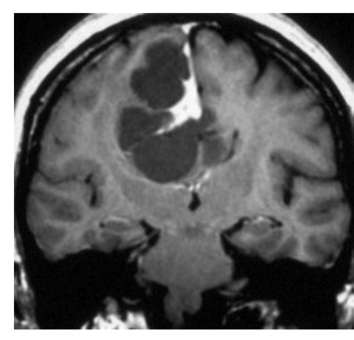


Fig. 7.78
Méningiome kystique.

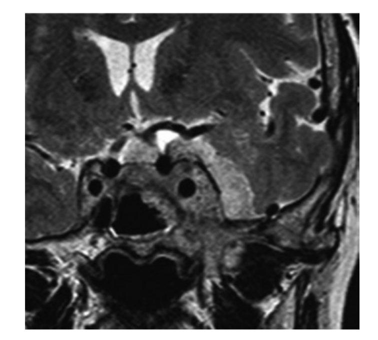


Fig. 7.79
Couches de signal différent.

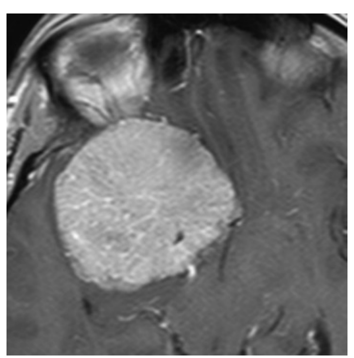


Fig. 7.80
Fins vaisseaux intralésionnels.

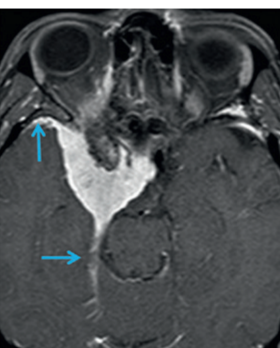


Fig. 7.81
Dural tail.

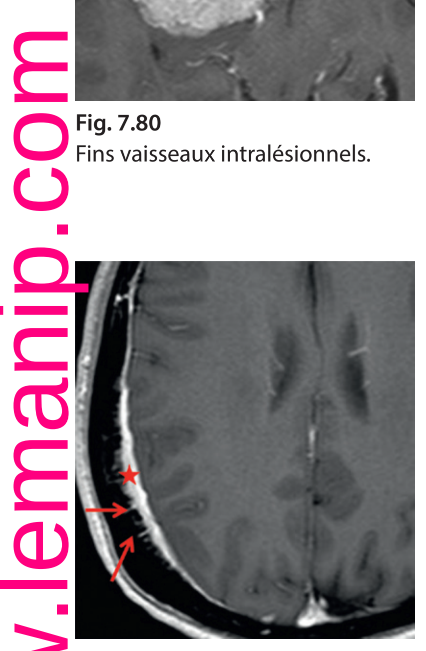


Fig. 7.82
Méningiome en plaque.
Extension osseuse.

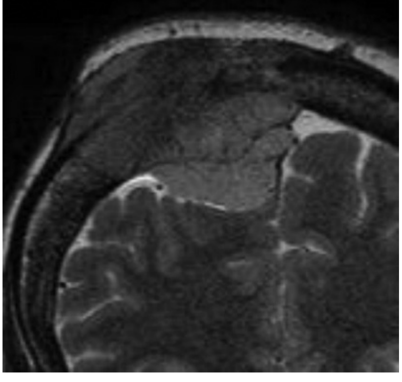


Fig. 7.83
Méningiome transfixiant.

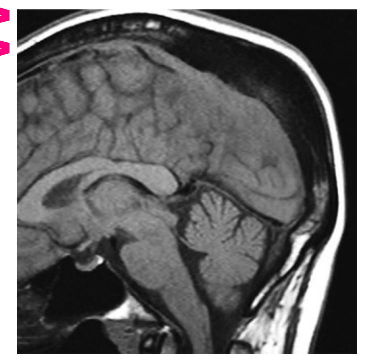


Fig. 7.84
Épaississement osseux.

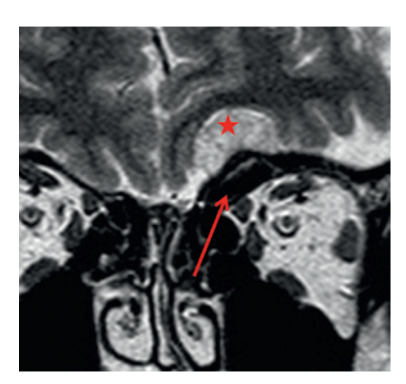


Fig. 7.85
Pneumosinus dilatans.

Particularités d'exploration du méningiome à ne pas oublier

- Méningiome au contact ou englobant une structure vasculaire (sinus duraux, carotide dans le sinus caverneux en particulier) : vérifier la perméabilité de celle-ci (TOF avant l'injection ; ARM veineuse injectée).
- T1 injecté : réalisé avec suppression de graisse pour tous les méningiomes jouxtant le massif facial, afin d'apprécier l'extension tissulaire en particulier vers l'apex orbitaire et l'orbite.
- En cas de doute diagnostique, utiliser la spectroscopie : absence de NAA ; pic de choline ; parfois un pic d'alanine, spécifique, la perfusion : rVSC très élevé, assez caractéristique (fig. 7.86)

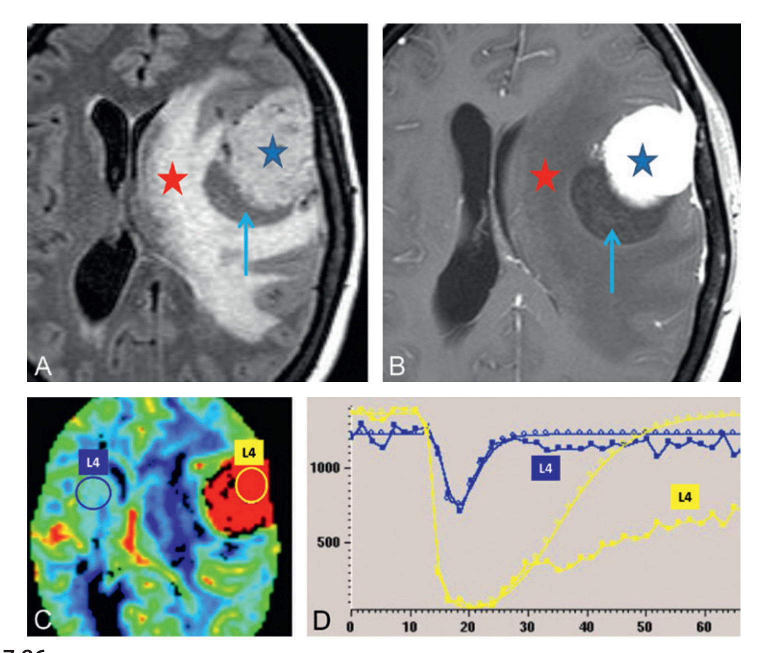


Fig. 7.86
Méningiome (★) kystique (→) œdème périlésionnel (★), typique (A, B), hyperperfusé (C, D).

Autres lésions méningées fréquentes

Le lymphome méningé, les métastases et les granulomatoses peuvent se localiser à la dure-mère. À l'inverse du méningiome, ces lésions ne sont pas hyperperfusées de façon importante : le rCBV est normal ou peu augmenté (fig. 7.87).

La restriction de diffusion du lymphome, évocatrice, justifie l'utilisation de cette séquence.

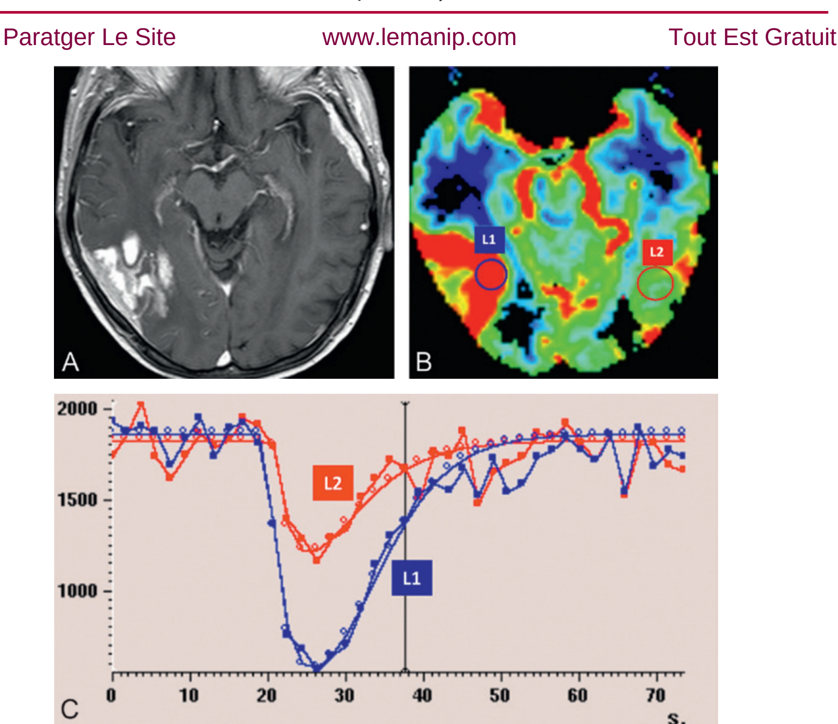


Fig. 7.87
Métastases méningées en T1 Gd (A) et perfusion (B et C).

Autres lésions méningées rares

L'hémangiopéricytome (ancien méningiome angioblastique) est hétérogène en T2 et T1 avec injection, avec des zones microkystiques. Il ne s'accompagne pas d'hyperostose.
Le gliosarcome est une forme rare de glioblastome, qui tend à envahir les méninges, voire l'os.

Lésions osseuses

Certaines lésions osseuses, surtout malignes, vont être responsables d'une réaction, voire d'une extension méningée, et entraîner l'apparition d'images pseudo-méningiomateuses (fig. 7.88). Le contexte clinique et l'aspect souvent lysé, hétérogène de l'os permettent de rétablir le diagnostic. Il s'agit surtout de métastases, d'hémopathies (myélome, plasmocytome). Plus rarement, il s'agit de lésions bénignes comme l'angiome osseux ou l'histiocytose, chez l'enfant ou le jeune adulte. Ces lésions seront traitées dans le chapitre 8.

Fig. 7.88
Métastases méningées.

Prises de contraste de contiguïté

Certaines lésions bénignes entraînent un épaississement des parties molles jouxtant l'os, indissociables de la méninge. Il s'agit notamment des paragangliomes jugulotympaniques, qui lysent l'os de façon irrégulière et prennent fortement le contraste, ou des infections graves, par exemple les otites malignes externes du sujet diabétique, qui vont coloniser l'os et les parties molles adjacentes, dans un contexte d'otite traînante.

Rehaussements « physiologiques »

Après un traumatisme méningé (intervention neurochirurgicale, ponction lombaire, pose de valve), la réaction méningée se traduit par une prise de contraste généralisée de la dure-mère (ou pachyméningite). Elle s'associe à un épaississement si le geste est responsable d'une hypotension de LCS.

Rehaussements pathologiques diffus de la dure-mère

Hypotension intracrânienne

L'hypotension intracrânienne est la cause la plus fréquente de ce rehaussement. Elle complique les soustractions de LCS (ponction lombaire, valve de dérivation, traumatisme responsable d'une brèche méningée, etc.) ou les augmentations de volume de l'espace liquidien (kystes radiculaires, méningocèle). Elle entraîne une descente vers le foramen magnum du contenu de la boîte crânienne. Celle-ci va : provoquer un étirement et des déchirures des veinules superficielles, entraînant des saignements sous-duraux ; élargir les espaces sous-duraux et dilater les veines qui y circulent ; tirer sur les nerfs crâniens (en particulier le VI et le VIII). Ces modifications sont responsables de signes cliniques et d'imagerie particuliers. Le patient consulte pour des céphalées orthostatiques, une diplopie horizontale, des acouphènes. En IRM, on note : une ptose des amygdales cérébelleuses ; une hypertrophie hypophysaire liée à la dilatation des plexus veineux sous-hypophysaires ; des saignements sous-duraux diffus peu abondants en hypersignal FLAIR, voire d'authentiques hématomes sous-duraux (fig. 7.89) ; rarement un hypersignal T1 du LCS par hyperprotéinorachie ; une

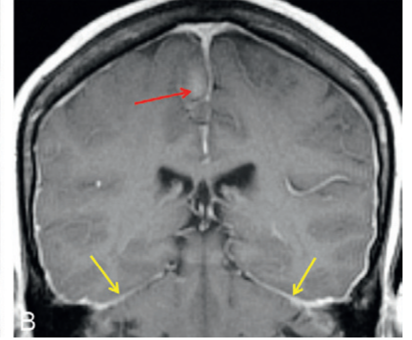


Fig. 7.89
Hypotension intracrânienne en FLAIR (A →). Hématome de la faux (→), prise de contraste méningée (→) (B).

prise de contraste et un épaississement de la dure-mère. Des signes rachidiens peuvent être associés. Le bilan étiologique, si la cause n'est pas évidente, comprend une IRM rachidienne en coupes coronales T2 FATSAT recherchant des kystes extracanalaires, une fuite de LCS dans les parties molles.

Étiologies des hypotensions intracrâniennes de LCS

- Brèche dure-mérienne :
  - iatrogène : ponction lombaire, valve de dérivation, intervention neurochirurgicale ;
  - post-traumatique : traumatisme crânien ou rachidien.
- Élargissement des espaces liquidiens.
- Kyste radiculaire, méningocèles.
- Rarement : déshydratation, coma diabétique, maladie systémique grave, fistule thoraco-méningée post-chirurgicale.

Infiltration tumorale

Elle peut être méningée primitive ou plus souvent compliquer une infiltration diffuse de la voûte et de la base. Il peut s'agir d'un lymphome diffus (fig. 7.90), de métastases (cancer du sein, de la prostate). Elle se traduit par une prise de contraste dure-mérienne globale. En faveur d'extension de lésions osseuses, outre des modifications de signal et de morphologie de la voûte et la base, on note le respect de la faux du cerveau et de la tente du cervelet. Le diagnostic est difficile en imagerie si les patients ont eu une ponction lombaire et que les lésions osseuses sont mal visibles. Les données de la ponction lombaire et des autres explorations (TEP, bilan général) permettent le plus souvent de différencier hypotension intracrânienne et tumeur.

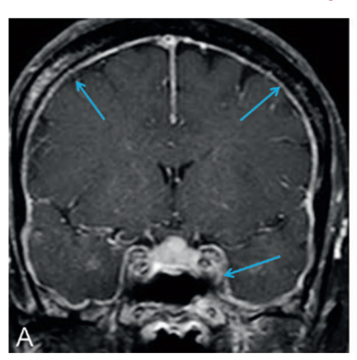




Fig. 7.90
Lymphome invasif osseux, cutané et méningé (→) en T1 Gd FATSAT (A) et T2 FATSAT (B)

Pachyméningites idiopathiques

Ces affections prédominent sur la fosse postérieure. Les méninges sont souvent calcifiées.



Attention

La découverte d'un épaississement méningé justifie, au moindre doute sur la normalité de l'os adjacent, la réalisation d'un scanner sans injection en haute résolution analysant la voûte, la base et les rochers.

Rehaussements pathologiques diffus des leptoméninges

Ces rehaussements se voient essentiellement lors des infiltrations métastatiques et des infiltrations inflammatoires (sarcoïdose). Le contexte clinique, les données de la ponction lombaire, l'existence d'autres lésions vont aider l'interprétation.

Les lésions leptoméningées peuvent entraîner des troubles de la résorption du LCS ou des blocages focaux à l'origine d'hydrocéphalies obstructives.

Infiltrations métastatiques

Les infiltrations métastatiques compliquent en particulier les cancers du sein et du poumon, mais aussi les mélanomes et les lymphomes. Elles peuvent traduire la dissémination par voie liquidienne d'une tumeur du SNC, notamment une PNET (médulloblastome), un germinome, un pinéaloblastome ou un épendymome. Il existe alors fréquemment une prise de contraste des méninges périmédullaires. La prise de contraste, micro- ou macronodulaire, diffuse ou localisée (tropisme particulier pour la fosse postérieure) (fig. 7.91 et 7.92). associée ou non à une prise de contraste des nerfs crâniens, est corrélée à un hypersignal spontané en FLAIR des ESA, qui doit être différencié d'une hémorragie

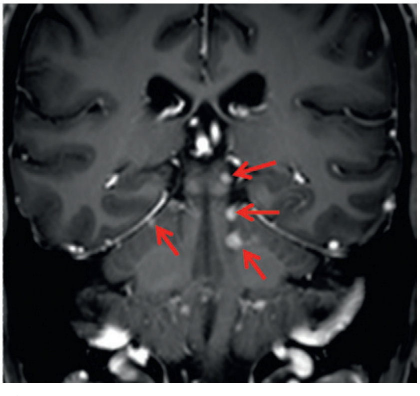


Fig. 7.91
Carcinomatose nodulaire (→).

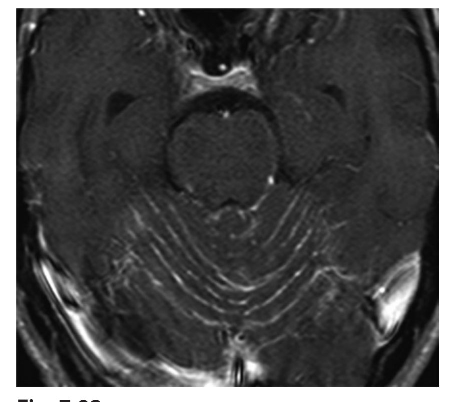


Fig. 7.92
Métastases leptoméningées d'un cancer du sein.

Infiltrations inflammatoires ou infectieuses

La prise de contraste leptoméningée au cours des sarcoïdoses peut être diffuse, micronodulaire et soulignant le parenchyme, avec un tropisme particulier pour la région hypothalamo-hypophysaire et les nerfs crâniens (fig. 7.93). D'autres lésions encéphaliques (plages en hypersignal de la substance blanche en FLAIR et T2, nodules parenchymateux) et orbitaires (infiltration inflammatoire) doivent être recherchées. Le diagnostic définitif repose sur le bilan général (anomalies pulmonaires, salivaires, cutanées, ACE, etc.). La certitude diagnostique est histologique (granulome giganto-cellulaire). Des prises de contraste leptoméningées peuvent être mises en évidence au cours d'un syndrome de Susac.

La méningite chronique de la tuberculose entraîne une prise de contraste, qui prédomine sur les méninges de la base, avec parfois un aspect multinodulaire (fig. 7.94 et 7.95). Ce feutrage peut se compliquer d'hydrocéphalie (fig. 7.96). Les autres méningites chroniques peuvent être dues à : une cryptococcose, notamment chez



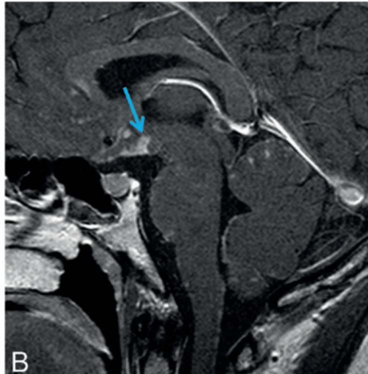


Fig. 7.93
Localisations leptoméningées (→) et hypothalamo-pituitaires (→) de sarcoïdose.

le patient immunodéprimé (fig. 7.97); une histoplasmose, notamment chez les patients américains et en Guyane, souvent dans le cadre d'une immunodépression ; exceptionnellement une coccidioïdomycose.

Les prises de contraste peuvent être observées lors de méningites aiguës (*Escherichia coli*, *Haemophilus influenzae* chez l'enfant ; pneumocoque chez l'adulte). L'IRM dans ce type de pathologie, dont le diagnostic repose sur la ponction lombaire, n'est réalisée que lorsqu'on soupçonne une complication (épanchement extracérébral, abcès ou empyème, hydrocéphalie, vascularite avec infarctus).

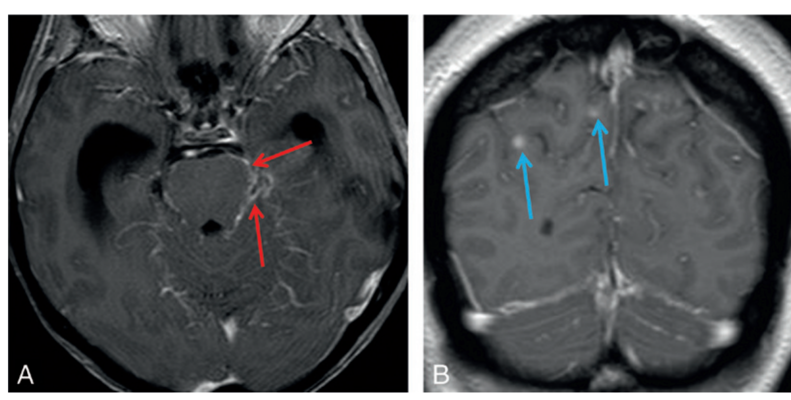


Fig. 7.94
Tuberculose leptoméningée de la base (A →) et nodulaire (B →).

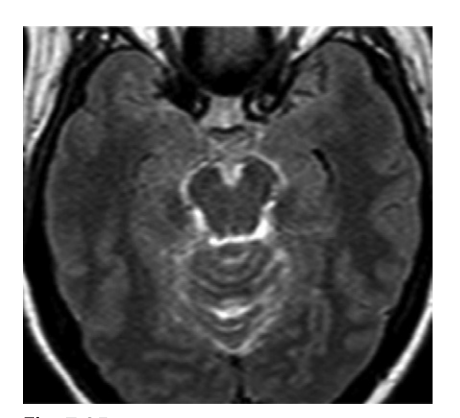


Fig. 7.95
Détection de la leptoméningite. FLAIR après injection.

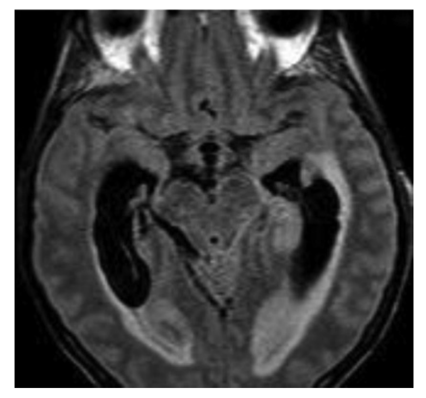


Fig. 7.96
Hydrocéphalie sur leptoméningite tuberculeuse.

Malformations vasculaires piales

Ces malformations se voient dans l'angiomatose encéphalotrigéminée de Sturge-Weber, de diagnostic facile (fig. 7.98). La lésion est un angiome pial et prend le contraste de façon intense, dans une zone d'atrophie parenchymateuse, avec sou-

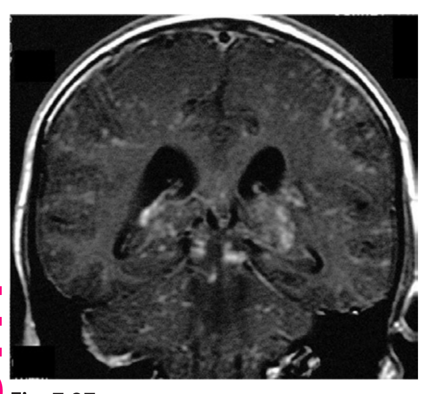


Fig. 7.97
Cryptococcose.

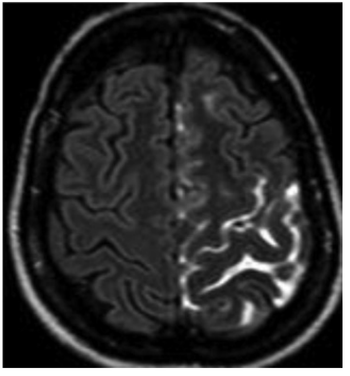


Fig. 7.98
Angiome pial.

vent des calcifications corticales. La prise de contraste s'étend fréquemment au cortex sous-jacent et serait liée à l'ischémie induite par la malformation. Ces malformations peuvent être isolées.

7.4 Lésions des nerfs crâniens

INTRODUCTION

Les 12 paires de nerfs crâniens assurent l'innervation sensitive, motrice et sensorielle de la tête. Leur atteinte est responsable d'une symptomatologie spécifique.
Les deux premières paires (nerf olfactif ou I, et nerf optique ou II) sont particulières, car les fibres arrivent dans les centres intégrateurs sans passer par le tronc cérébral. Il ne s'agit donc pas de nerfs périphériques mais d'extension du système nerveux central. Les noyaux d'origine des autres nerfs somato- et viscéromoteurs, comme les noyaux de terminaison des fibres sensitives et sensorielles (III à XII), sont situés à la partie postérieure du tronc cérébral, du bulbe aux pédoncules cérébraux (fig. 7.99). Les noyaux moteurs sont médians, les sensitifs paramédians. Sur le plan fonctionnel, ces nerfs forment un système complexe, peuvent partager un noyau ou être réunis par des nerfs anastomotiques (corde du tympan entre V et VII…). Ils sont sensoriel (VIII), moteurs (III, IV, VI, XI, XII), sensitivomoteurs (V, VII, IX, X). Les troncs nerveux se dirigeant ou naissant des organes cibles émergent du tronc cérébral ou y pénètrent en traversant les citernes de la base et la base du crâne (fig. 7.100).

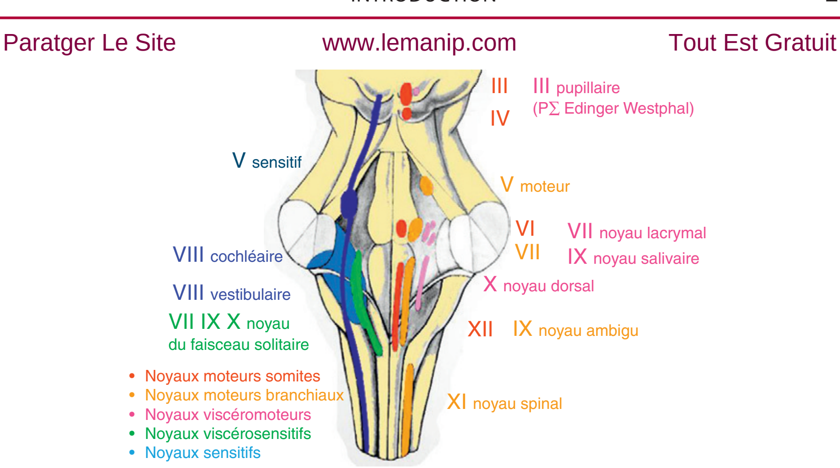


Fig. 7.99
Schéma des nerfs crâniens et leurs noyaux.

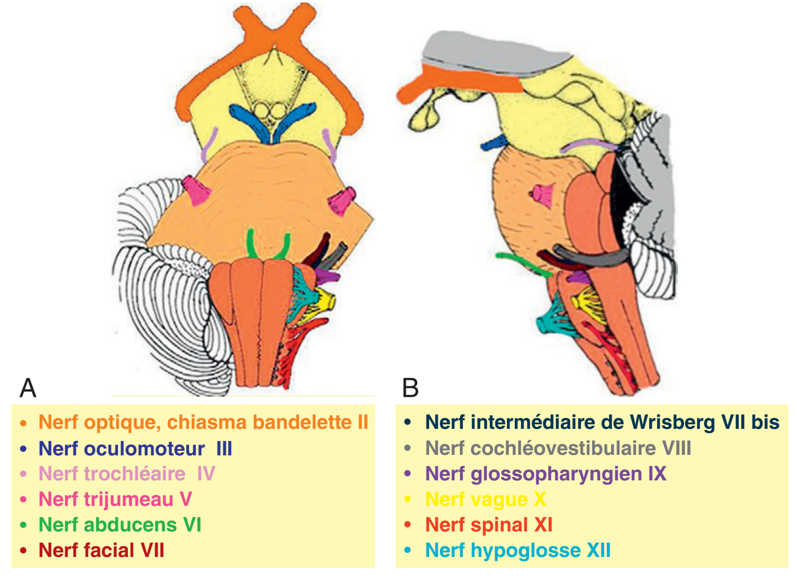


Fig. 7.100
Émergence des nerfs crâniens de face (A) et de profil (B).

La séméiologie de l'atteinte d'un nerf crânien est spécifique à ce nerf, la clinique a donc un rôle déterminant dans le choix du protocole IRM. L'examen doit être réalisé avec une technique particulière, les séquences en coupes fines étant centrées sur le trajet du ou des nerfs incriminés, du tronc cérébral à l'organe cible.
Nous proposons donc, après des données générales, une analyse clinique et anatomique nerf par nerf, ainsi qu'une présentation des pathologies le plus souvent en cause dans leur atteinte.

IMAGERIE : QUELQUES DONNÉES

Les nerfs crâniens sont tous visibles dans leur portion intracisternale sur les coupes T2 inframillimétriques. Un nerf normal ne prend pas le contraste. Pour bien être mis en évidence, un rehaussement après injection de gadolinium, toujours pathologique, nécessite la réalisation de coupes fines, dans l'axe du nerf après injection, parfois avec suppression de graisse.

Devant une prise de contraste d'un ou plusieurs nerfs crâniens, les données anamnestiques, les résultats biologiques, notamment ceux de la ponction lombaire, et la découverte d'autres localisations (parenchymateuses, méningées) orientent le diagnostic. En faveur de la sarcoïdose, on retient une infiltration micronodulaire, l'ethnie (ce sont souvent des patients antillais) et l'atteinte associée des voies visuelles, de l'orbite (névrite optique, masse inflammatoire orbitaire) ou de la région hypophysaire. La maladie de Lyme, due à une bactérie *(Borrelia burgdorferi)* transmise par piqûre de tique, est surtout fréquente dans l'est de la France (sérodiagnostic). L'infiltration métastatique est exceptionnellement révélatrice et le contexte clinique est un argument diagnostique important. Celle d'un lymphome peut en revanche être le premier signe de la maladie. Il est donc très important que l'on signale cette possibilité (dans le compte rendu ou, plutôt, en contactant par téléphone ou par un courrier personnel le prescripteur), car le patient ne doit pas être mis sous corticoïdes tant que le diagnostic n'est pas confirmé ou infirmé (risque de disparition transitoire des lésions).

Toute atteinte du tronc cérébral est susceptible de provoquer une lésion d'un noyau. Nous n'allons donc pas énumérer l'ensemble de la pathologie du tronc cérébral, mais souligner que toute atteinte d'un nerf crânien (III à XII) nécessite la réalisation d'au moins une séquence T2 (plutôt que FLAIR) axiale, centrée sur la fosse postérieure. Elle est associée, en cas de symptomatologie d'apparition brutale, à une diffusion et à des coupes fines (3 mm) à la recherche d'une anomalie du tronc cérébral, parfois très discrète.

L'atteinte de plusieurs nerfs doit faire rechercher, en fonction des nerfs touchés, par exemple une lésion du sinus caverneux (III, IV, V, VI), de l'apex orbitaire (II, III, IV, VI), de l'apex pétreux ou un syndrome de Gradenigo (V, VI, VII).

Attention

Un nerf normal ne prend pas le contraste. Pour bien être mis en évidence, un rehaussement après injection de gadolinium nécessite la réalisation de coupes fines, dans l'axe du nerf après injection, avec suppression de graisse.

Étiologie des prises de contraste des nerfs crâniens

Prise de contraste unique d'un nerf crânien :

- causes :
  - schwannome,
  - inflammation (sarcoïdose en particulier),
  - localisation maligne : lymphome, métastase leptoméningée rarement isolée, extension périneurale (cancer ORL, surtout CAK, cancer épidermoïde surtout le long des branches du V),
  - traumatisme, migraine ophtalmoplégique (III) ;
- que faire ?
  - rechercher une atteinte d'un autre nerf, de la leptoméninge,
  - contexte clinique (cancer ? maladie inflammatoire connue ? …),
  - ponction lombaire.

Prise de contraste de plusieurs nerfs crâniens :

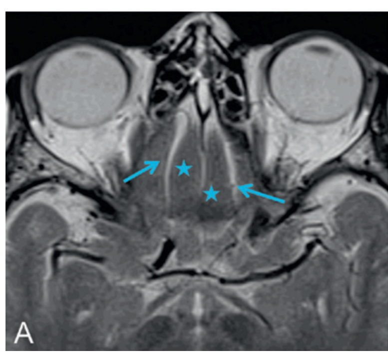
- causes :
  - inflammation (ADEM, sarcoïdose),
  - infection, en particulier une maladie de Lyme, plus rarement, une tuberculose leptoméningée, une infection à CMV (immunodéprimé),
  - leptoméningite carcinomateuse (lymphome, métastases d'un cancer du sein, du poumon) ;
- que faire ? *Idem* prise de contraste unique.

NERF OLFACTIF (I)

ANATOMIE

Seul nerf crânien pénétrant directement dans le cerveau, le nerf olfactif naît de l'épithélium olfactif nasal qui contient les récepteurs. Les filets nerveux traversent la lame criblée de l'ethmoïde et forment le bulbe olfactif. Dans celui-ci, ces fibres font relais avec les cellules mitrales dont les axones forment le tractus olfactif (bandelette olfactive), qui repose dans la gouttière olfactive de l'ethmoïde, à la base du lobe frontal, sous le sillon olfactif. Ce sillon est séparé de la scissure interhémisphérique par le gyrus central (fig. 7.101). Chaque tractus se divise en strie olfactive médiale, qui se termine dans le cortex antérieur du lobe temporal (uncus hippocampique) homolatéral, et strie olfactive latérale, qui croise la ligne médiane dans la commissure antérieure et se projette sur le noyau controlatéral.

Il est étudié par coupes coronales fines centrées sur un repérage ou des coupes sagittales, complétées en fonction des cas, par exemple, par des coupes T1 sans injection, T2 EG, FLAIR (contexte traumatique), des coupes coronales centrées sur les lobes temporaux en inversion–récupération (recherche de lésion temporale épileptogène), des coupes T1 avec injection, diffusion, perfusion… (masse développée sur le trajet du nerf).



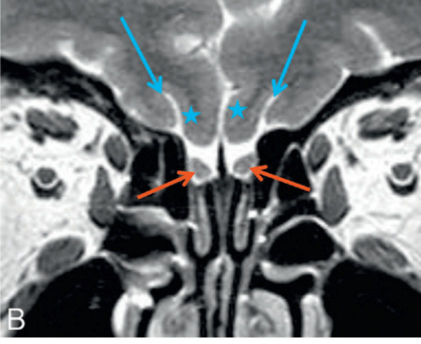


Fig. 7.101
Base frontale axiale (A) et coronale (B). Gyrus central (★), sillons olfactifs (→), bandelettes olfactives (→).

CLINIQUE

Anosmie, cacosmie (impression de respirer une odeur désagréable).

LÉSIONS ESSENTIELLES

- Lésions sur le trajet des voies olfactives : sinusite, méningiome olfactif (fig. 7.102), tumeur de l'ethmoïde (adénocarcinome des métiers du bois, esthésio-neuroblastome : fig. 7.103), traumatisme (fracture de l'étage antérieur : fig. 7.104), lésion basifrontale directe ou lors d'un choc violent cisaillant les fibres, lésion temporale (crises partielles olfactives).
- Agénésie du nerf olfactif (fig. 7.105) : elle est un des éléments du syndrome de Kallmann-de Morsier, au cours duquel elle est associée à un hypogonadisme. Les bulbes olfactifs sont non visibles et les sillons olfactifs mal dessinés ou non identifiables. Son étude IRM nécessite des coupes fines coronales en T2 et T1 centrées sur la lame criblée et couvrant en arrière les lobes temporaux.

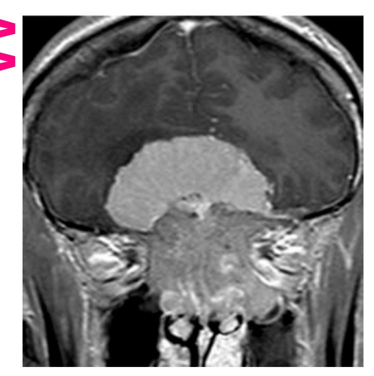


Fig. 7.102
Méningiome olfactif.

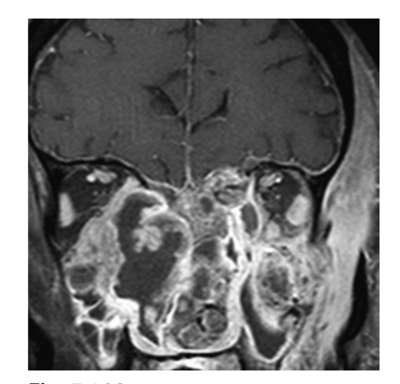


Fig. 7.103
Adénocarcinome ethmoïdal.

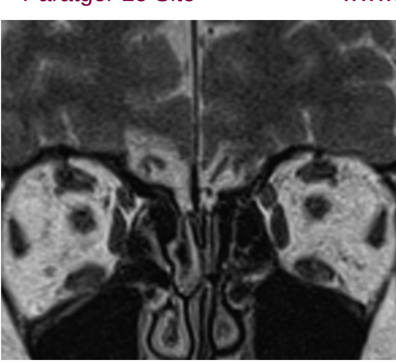


Fig. 7.104
Anosmie post-traumatique.

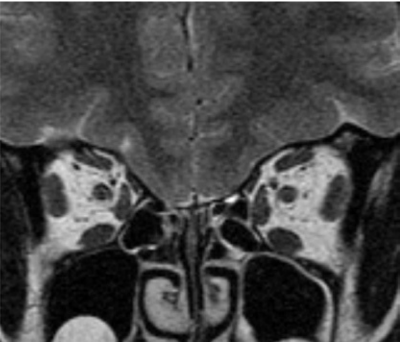


Fig. 7.105
Agénésie des deux nerfs olfactifs et des sillons olfactifs.

Atteinte du nerf olfactif (I)

- Penser traumatisme (T2 EG, SWI, FLAIR), voir TDM HR.
- Faire des coupes coronales fines à la recherche d'une lésion de l'étage antérieur ou du massif facial.
- Analyser les lobes temporaux : une lésion parenchymateuse corticale ou sous-corticale peut entraîner une épilepsie partielle avec cacosmie.

NERF OPTIQUE (II) ET VOIES OPTIQUES

ANATOMIE (fig. 7.106)

C'est une expansion orbitaire de substance blanche, entourée d'une gaine méningée. Ce nerf sensoriel naît de la rétine, à la partie postérieure du globe. Oblique en arrière et en dedans, il traverse l'orbite, dont il constitue l'axe antéropostérieur et émerge dans la citerne optochiasmatique par le canal optique. Au-dessus de l'hypophyse, il s'unit à son homologue, formant le chiasma optique. Les fibres optiques rétrochiasmatiques réorganisées par une décussation partielle et constituées par les axones temporaux directs et les faisceaux nasaux croisés forment les bandelettes optiques, obliques en arrière et en dehors. Elles cheminent à la face inférieure des lobes frontaux, puis font relais dans les tubercules géniculés externes. Après multiplications, elles se poursuivent par les radiations optiques indissociables du parenchyme pariétal et temporal, satellites de la partie postérieure du ventricule latéral. Elles se terminent à la face interne du lobe occipital, sur le cortex visuel des berges de la scissure calcarine. Les voies optiques postérieures ou rétrochiasmatiques véhiculent la vision de l'hémichamp visuel controlatéral. Les voies visuelles antérieures préchiasmatiques ou nerf optique assurent la visionde l'œil homolatéral (fig. 7.107).

Fig. 7.106
Nerf optique : intra-orbitaire (A), intracanalaire (B), intracrânien (C), chiasma (D), bandelette (E).

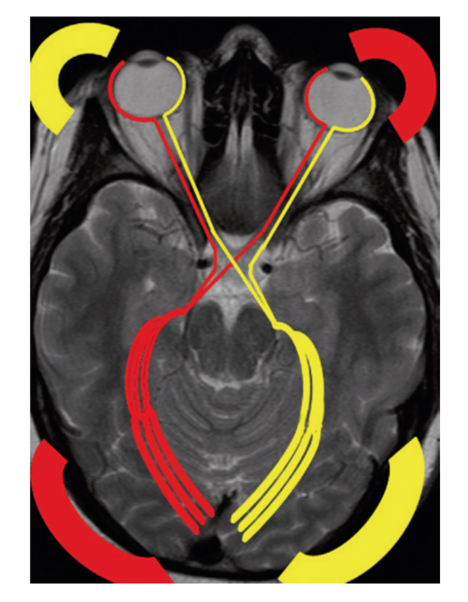


Fig. 7.107
Voies visuelles.

Le nerf optique est étudié par coupes coronales fines perpendiculaires à l'axe du nerf, centrées du pôle postérieur du globe à la partie postérieure du chiasma en T2, T1 injecté avec suppression du signal de la graisse, centrées sur un repérage ou des coupes sagittales, complétées en fonction des cas, par exemple, par des coupes T1 sans injection, T2 et T1 injecté avec suppression du signal de la graisse dans le plan axial (lésion apicale difficile à voir, recherche d'inflammation orbitaire), diffusion (ischémie, typage d'une lésion expansive…). L'exploration est généralement complétée par une étude encéphalique.

Particularités du nerf optique (II)

- **Il est constitué de fibres myélinisées et est touché par les mêmes affections que la substance blanche (SEP, tumeur…).**
- **Seul nerf crânien possédant une gaine méningée, présentant les mêmes lésions que la méninge endocrânienne (méningiome, inflammation…).**
- **LCS entre gaine et nerf, visible de façon physiologique à la partie antérieure du nerf optique, de façon pathologique sur tout le trajet du nerf (atrophie, hypertension intracrânienne) : voir fig. 2.18.**

CLINIQUE

Baisse de l'acuité visuelle. Rappelons que, typiquement, les lésions chiasmatiques entraînent une hémianopsie bitemporale et celles des voies visuelles postérieures des troubles de tout ou partie de l'hémichamp visuel controlatéral à la lésion (hémianopsie ou quadranopsie).

LÉSIONS ESSENTIELLES

Lésion développée aux dépens du nerf ou du chiasma

- Focale, en hypersignal T2 rehaussée ou non : c'est généralement une névrite optique – SEP, virale... (fig. 7.108), une ADEM, une maladie de Devic ou une radionécrose. Cette dernière survient en moyenne 18 mois après l'irradiation de la lésion (néoplasie ORL, notamment du cavum). L'atteinte des nerfs optiques prédomine sur leur segment intracrânien. L'augmentation de volume du chiasma est discrète, la prise de contraste souvent marquée. Plus étendue, on doit penser à l'ADEM, la sarcoïdose. Soulignons l'intérêt du FLAIR injecté dans la détection des lésions (fig. 7.109). Exceptionnellement, la lésion présente des zones en fort hyposignal T2 EG, voire un hypersignal T1, il peut s'agir d'un cavernome.
- Augmentation de volume du nerf et/ou du chiasma, parfois prolongée vers la bandelette adjacente, signal normal ou non (hypersignal T2, avec ou sans prise de contraste) : c'est une tumeur. Si le patient est jeune et a une neurofibromatose, c'est un gliome du chiasma (fig. 7.110), volontiers kystique. En cas

de prise de contraste intense, il faut évoquer de principe un germinome. Dans ce cas on doit rechercher une deuxième localisation notamment pinéale et des signes de dissémination. L'élévation des β-HCG est en faveur du diagnostic.



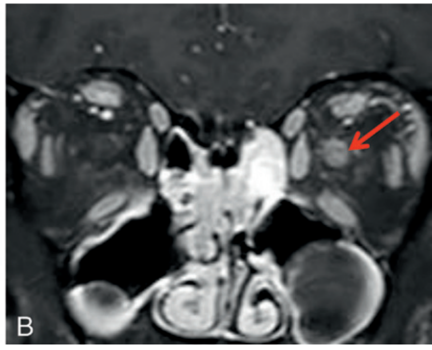


Fig. 7.108
Névrite optique gauche (→). En T2 (A) et T1 Gd FATSAT (B). SEP.

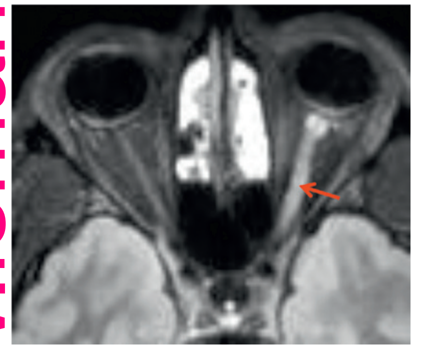


Fig. 7.109
FLAIR Gd. Névrite optique gauche. BBS.

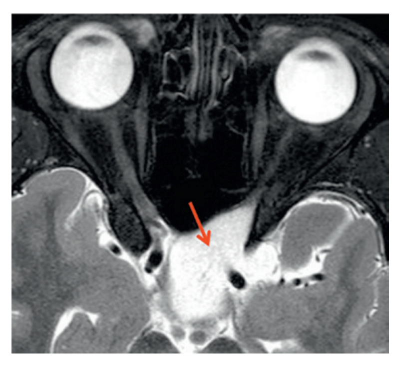


Fig. 7.110
Gliome du II gauche.

- Atrophie optique :
  - atrophie unilatérale : c'est une séquelle (traumatisme, névrite optique, compression, etc.), un glaucome (en particulier glaucome à pression normale ou GPN) ou une dégénérescence en aval d'une compression qu'il faut mettre en évidence (coupes coronales T2 et T1 injectées avec suppression de graisse). Il faut rechercher avec soin une compression (toutes petites lésions de l'apex orbitaire, notamment méningiomes de la clinoïde) ;
  - atrophie bilatérale : c'est une atteinte toxique (alcool surtout) ou une maladie dégénérative (mitochondriopathie type maladie de Leber). Si on a la notion d'excavation papillaire et si le chiasma est touché avec prédilection, c'est une complication d'un glaucome généralement à pression normale (fig. 7.111).

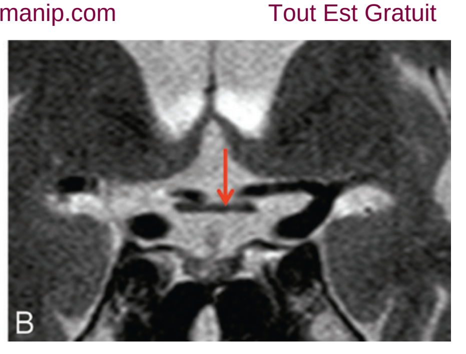


Fig. 7.111
Glaucome avec atrophie des nerfs optiques (A) et chiasmatique (B →) majeure.

La gaine du nerf prend le contraste

C'est un méningiome (fig. 7.112), une infiltration inflammatoire, BBS (fig. 7.113) ou tumorale (métastase, hémopathie).



Fig. 7.112
Méningiome (→) avec extension intracrânienne (→).

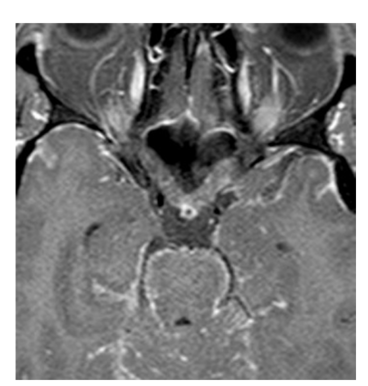


Fig. 7.113
Leptoméningite (BBS).

Le LCS péri-optique est trop bien visible (jusqu'à l'apex)

Atteinte bilatérale, il faut soupçonner une hypertension intracrânienne. Atteinte unilatérale, il faut rechercher une compression.

NERF OCULOMOTEUR (III)

ANATOMIE

Le noyau du III, somatomoteur, est situé à la partie postérieure du pédoncule cérébral. Le tronc nerveux sort du pédoncule à sa face interne, traverse la citerne interpé-

donculaire, entre les artères cérébrale postérieure en haut, cérébelleuse supérieure en bas, carotide interne et communicante postérieure en avant, le tronc basilaire en dedans (fig. 7.114 et 7.115). Oblique en bas et dehors, il suit la partie externe du toit du sinus caverneux, pénètre dans l'orbite par la fissure orbitaire supérieure et innerve les muscles orbitaires droits supérieur, médial et inférieur, l'oblique inférieur et le releveur de la paupière. Il assure la constriction de la pupille par un contingent parasympathique.

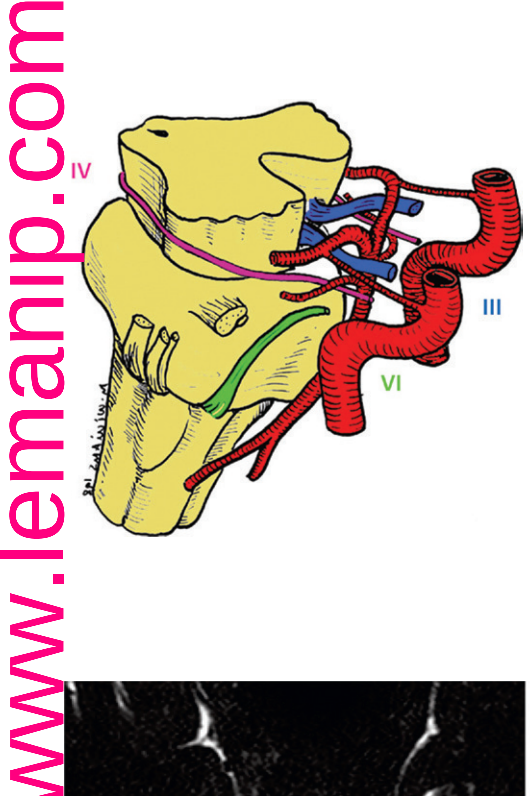


Fig. 7.114
Nerfs de l'oculomotricité.
Dessin du Dr M. Williams.



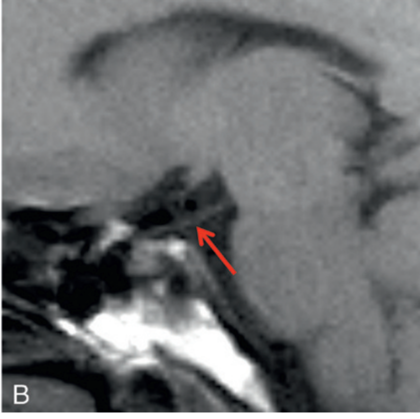


Fig. 7.115
III intracisternaux (→) en T2 (A) et T1 (B).

CLINIQUE

- Atteinte extrinsèque : diplopie verticale et oblique, ptosis (chute de la paupière).
- Atteinte intrinsèque (parasympathique) : mydriase (toujours rechercher une compression).
- Association des deux : atteinte du III complète.

LÉSIONS ESSENTIELLES

Lésion développée aux dépens du nerf ou sur son noyau

Elle peut se traduire par une hypertrophie, une prise de contraste, un hypersignal T2 du nerf. Les données anamnestiques, les résultats biologiques, notamment ceux de la ponction lombaire, et la découverte d'autres localisations (parenchymateuses, méningées) orientent le diagnostic.

Il peut s'agir d'un(e) :

- tumeur : schwannome, isolé (fig. 7.116) ou associé à d'autres localisations dans le cadre d'une neurofibromatose ;
- lésion maligne – lymphome, métastase leptoméningée (fig. 7.117) – rarement isolée ;

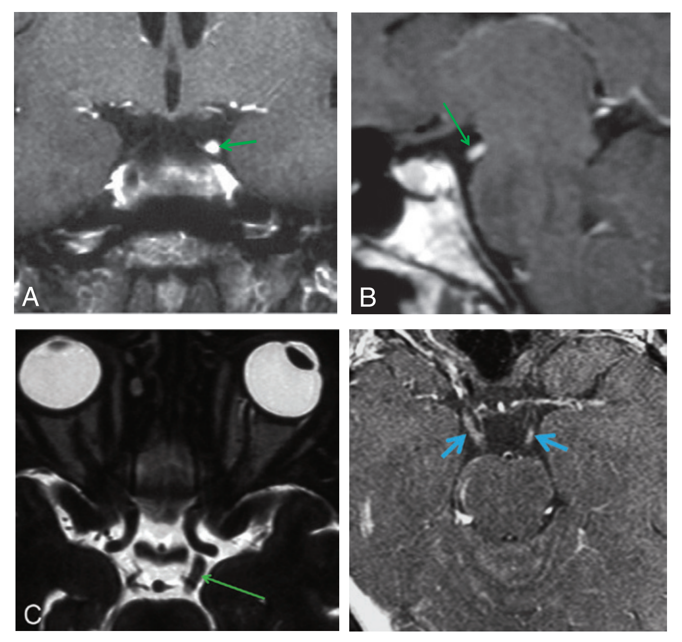


Fig. 7.116
Schwannome du III gauche (→) en T1 Gd (A et B) et T2 (C).

Fig. 7.117
Métastases leptoméningées.

- lésion inflammatoire (fig. 7.118 et 7.119) : granulomatose, ADEM, infection (tuberculose, maladie de Lyme, CMV chez l'immunodéprimé en particulier VIH+). Exceptionnellement, on peut noter une prise de contraste transitoire du III dans des tableaux de migraine ophtalmoplégique, en particulier chez l'enfant, dont l'étiologie n'est pas définie, et après des traumatismes pouvant soit heurter directement le nerf, soit l'étirer ;
- anomalie de signal pédonculaire (lésion du noyau du nerf ou des fibres du III dans leur trajet intrapédonculaire) : ischémie (fig. 7.120), notons que l'ischémie du tronc du nerf est en général muette en imagerie ; hémorragie : cavernome (fig. 7.121) ; inflammation : sclérose en plaques, rhombencéphalite… ; tumeur du tronc cérébral : III rarement isolé ; traumatisme : chirurgical…



Fig. 7.118
Inflammation non spécifique.

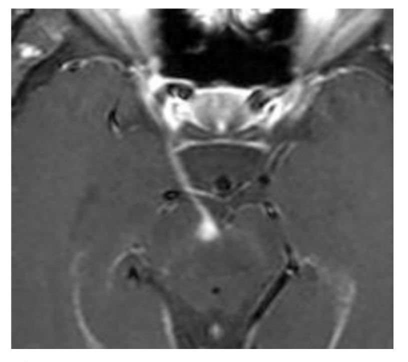


Fig. 7.119
Sarcoïdose.

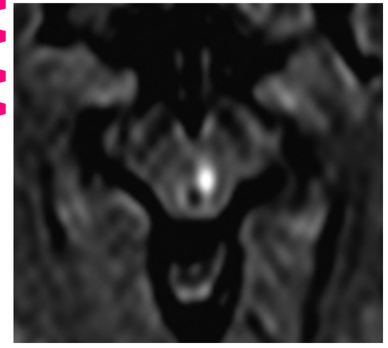


Fig. 7.120
Ischémie aiguë du noyau III G.

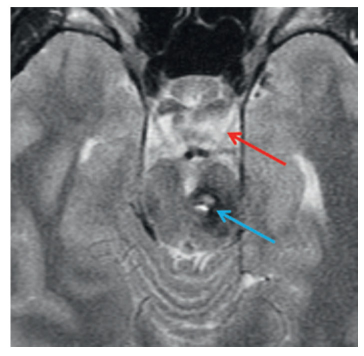


Fig. 7.121
III (→) cavernome (→).

Lésion comprimant le nerf

Compression du III dans son trajet interpédonculaire ou caverneux : anévrisme des artères communicante postérieure (fig. 7.122), cérébrale postérieure, carotide interne, tronc basilaire… ; kyste épidermoïde ; masse du sinus caverneux…



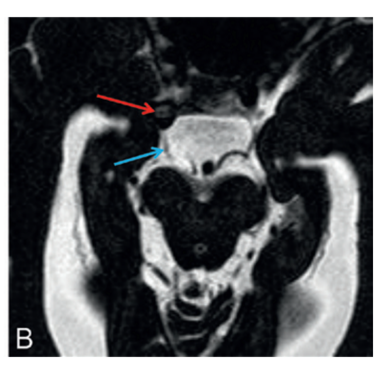


Fig. 7.122
Anévrisme (→) comprimant le III (→). ARM TOF (A), T2 (B).

> ***Anévrisme en voie de rupture***
>
> Une atteinte du III complète brutale avec céphalées est synonyme, jusqu'à preuve du contraire, d'hémorragie méningée par rupture d'un anévrisme au contact du III (signe de localisation). C'est une urgence extrême d'imagerie, celle-ci devant confirmer l'HSA, localiser l'anévrisme, faire le bilan des complications immédiates (hydrocéphalie, saignement intraparenchymateux). Elle est le plus souvent réalisée par scanner. Si on fait une IRM, les premières séquences à réaliser sont un FLAIR (HSA) et une ARM TOF. Le traitement est également une urgence et fait généralement appel à une procédure endovasculaire.

NERF TROCHLÉAIRE (IV)

ANATOMIE

Le noyau du IV est protubérantiel. Ce nerf est le seul à naître à la face postérieure du tronc cérébral et à croiser la ligne médiane. Il émerge sous la plaque tectale (fig. 7.123), contourne le pédoncule, traverse la citerne prépontique et chemine dans la paroi latérale du sinus caverneux, puis la fissure orbitaire supérieure. Il innerve le muscle oblique supérieur controlatéral à son noyau. En IRM, il est visible sur les coupes T2 inframillimétriques dans son trajet intracisternal.

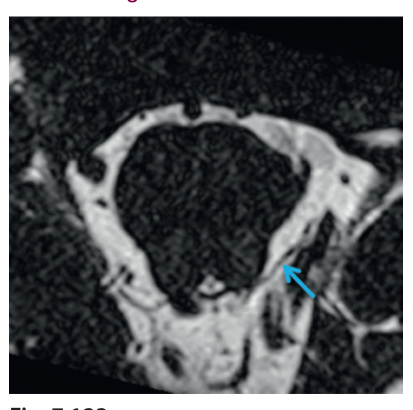


Fig. 7.123
V intracisternal (→).

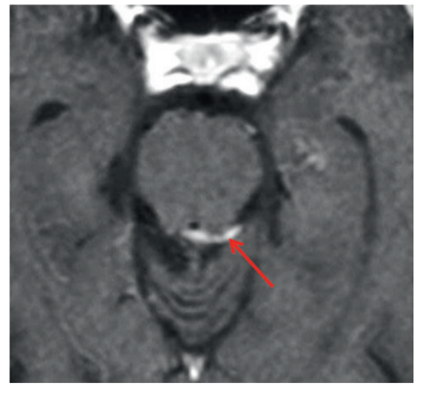


Fig. 7.124
Lymphome (→).

CLINIQUE

- Diplopie (vue double) oblique, avec gêne à la lecture, la descente des escaliers.
- Compensation de la diplopie : le patient penche la tête vers l'épaule opposée à la lésion nerveuse (à gauche s'il s'agit d'un IV droit).

Attention

Le muscle oblique supérieur est parallèle au toit de l'orbite. Pour l'étudier, il faut donc programmer des coupes axiales dans le plan du toit de l'orbite et coronales perpendiculaires à celui-ci.

LÉSIONS ESSENTIELLES

- Infiltration du nerf inflammatoire, néoplasique (métastases leptoméningées, lymphome) (fig. 7.124).
- Mais surtout traumatisme ancien (diagnostic fait devant l'atrophie du muscle oblique supérieur, sur les coupes orbitaires coronales, impératives dans l'exploration d'un IV : fig. 7.125).
- Lésion du sinus caverneux.
- Lésion du tronc cérébral (sous la plaque quadrigéminale) : traumatique, tumorale, vasculaire, inflammatoire…

Fig. 7.125
Oblique supérieur droit atrophique (→). T2 axial (A) et coronal (B).

NERF TRIJUMEAU (V)

ANATOMIE

Le noyau du V, nerf sensitif, est très étendu, allant des pédoncules à la moelle cervicale. Il reçoit le tronc du V qui pénètre la protubérance par son bord latéral.

Le V est formé par la réunion de ses trois branches : mandibulaire (V3), qui entre dans le crâne par le foramen ovale, maxillaire (V2), qui entre dans le crâne par le foramen rond, et ophtalmique (V1), qui vient de l'orbite par la fissure orbitaire supérieure, puis traverse le sinus caverneux. Avec le V3 chemine un contingent moteur destiné aux muscles de la mastication (masséter, ptérygoïdiens). L'union des trois nerfs se fait dans le cavum de Meckel – dédoublement de la dure-mère contenant du LCS –, situé à la partie postérieure du sinus caverneux (fig. 7.126).

Le V assure la sensibilité de l'hémiface (excepté l'encoche massétérine innervée par C2), de la cornée et des deux tiers antérieurs de la cavité buccale et du pharynx.

CLINIQUE

Troubles sensitifs de l'hémiface, névralgies, troubles de la mastication, hypo- ou anesthésie cornéenne.



Fig. 7.126
Schéma du V intracisternal.
Dessin du Dr M. Williams.

LÉSIONS ESSENTIELLES

Lésion intrinsèque (voir III)

Parmi les lésions tumorales, il faut noter, pour les schwannomes, une absence fréquente de corrélation entre l'atteinte clinique discrète et le volume de la lésion (fig. 7.127). Les extensions périneurales des cancers ORL (en particulier carcinome adénoïde kystique ou CAK) se font fréquemment sur le trajet des branches du V et peuvent remonter vers le sinus caverneux (fig. 7.128). La lésion radiologique peut être séparée de la tumeur par une zone d'allure saine. Il faut donc recherche le primitif éventuel à distance de la lésion du V. L'atteinte du V3 entraîne une atrophie des muscles masticateurs (fig. 7.129). La sarcoïdose est une des causes principales d'infiltration inflammatoire.

Compression

Outre les causes citées dans l'étude du III, il faut insister sur les lésions de la base du crâne (tumeur primitive ou secondaire) et celles du massif facial haut.



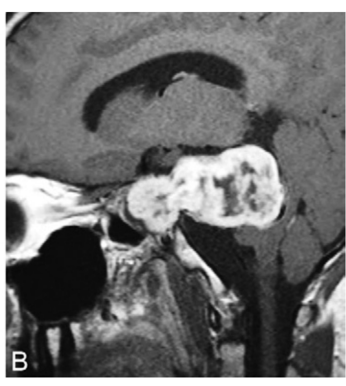


Fig. 7.127
Volumineux schwannome du V gauche. T2 axial (A) et T1 Gd sagittal (B).

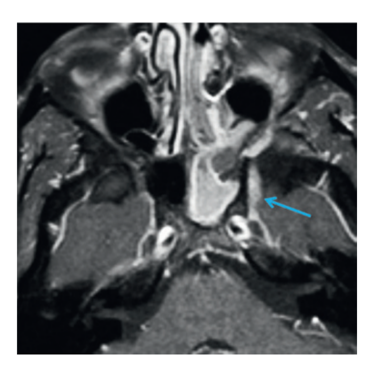


Fig. 7.128
CAK du massif facial. Extension sur le V2 (→).

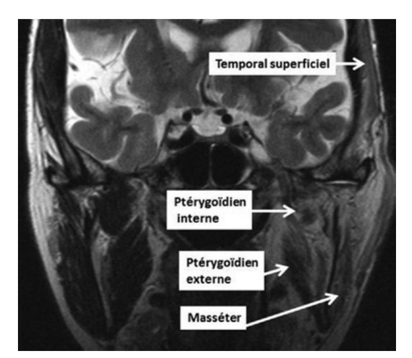


Fig. 7.129
Atteinte du V3. Atrophie des muscles masticateurs.

Conflit vasculonerveux

Définition. Conflit vasculonerveux = vaisseau qui bat sur la zone de myéline centrale (REZ) et va provoquer :

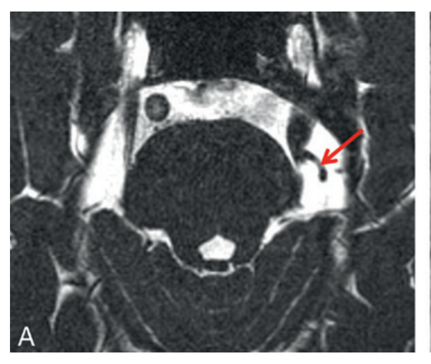
- compression → bloc de conduction et troubles sensitifs ;
- battements :
  - petite zone de démyélinisation = néorécepteur,
  - énergie mécanique → potentiel d'action,
  - centrifuge,
  - névralgie faciale.

Diagnostic en imagerie d'un conflit vasculonerveux. Dans le plan du trijumeau repéré sur des coupes parasagittales avec la même épaisseur de coupe :

- réaliser des coupes T2 inframillimétriques ;
- réaliser une ARM en TOF ;
- comparer coupe à coupe les deux séquences pour mettre en évidence un vaisseau venant au contact de l'émergence pontique du V.

Critères retenus pour parler de conflit (fig. 7.130) :

- croisement à angle droit nerf–vaisseau ;
- contact sur la zone de myéline centrale (REZ ou *root emergency zone*), c'est-à-dire sur les 6 mm du nerf à son émergence protubérantielle anatomique ;
- si possible, abaissement ou déformation du nerf concerné.



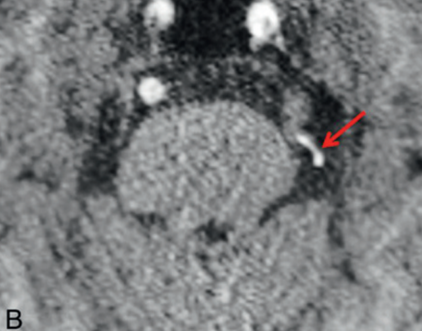
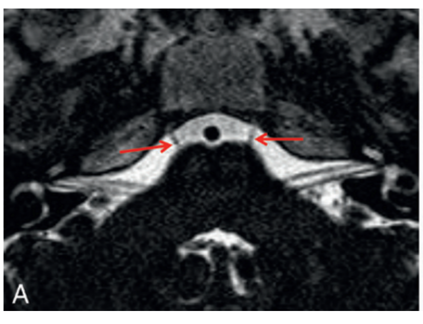


Fig. 7.130
Conflit vasculonerveux. T2 (A) et TOF (B). Artère en cause (→).

NERF ABDUCENS (VI)

ANATOMIE

Le noyau du VI est protubérantiel et siège dans le plancher du V4 en regard de la saillie du colliculus du facial. Le tronc nerveux sort à la partie antérolatérale du sillon bulboprotubérantiel, en dedans du paquet stato-acoustico-facial (fig. 7.131A). Oblique en haut et en dehors (fig. 7.131B), il traverse la citerne prépontique, croise l'apex pétreux et pénètre dans le sinus caverneux après avoir traversé la méninge dans le canal de Dorello. Il entre dans l'orbite par la fissure orbitaire supérieure. Il innerve le muscle droit latéral.



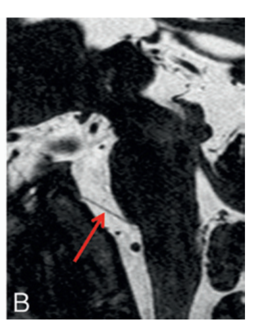


Fig. 7.131
VI : axial (A →), sagittal (B →).

CLINIQUE

Diplopie horizontale.

LÉSIONS ESSENTIELLES

- Lésion intrinsèque du nerf : essentiellement ischémie, agénésie (syndrome de Stilling-Duane…) ou de son noyau (ischémie, en particulier chez le patient diabétique, sclérose en plaques, hématome, tumeur… : fig. 7.132).
- Lésion extrinsèque du nerf : étirement (atteinte bilatérale : hypertension intracrânienne, hypotension intracrânienne), compression (méningiome : fig. 7.133, lésion osseuse de la base du crâne, lésion du sinus caverneux).

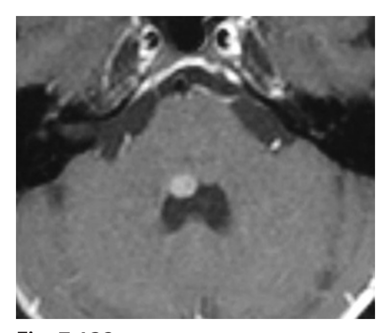


Fig. 7.132
Métastase.

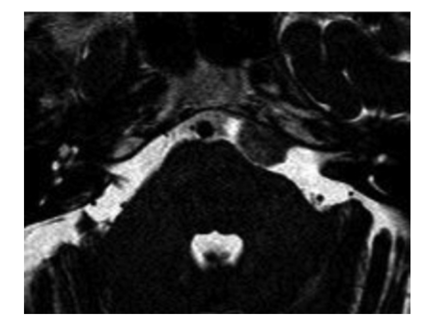


Fig. 7.133
Méningiome.

! *Attention*

Il faut toujours vérifier l'orbite, car il est difficile de faire la différence entre atteinte du VI et atteinte du muscle droit latéral.

Dans un contexte néoplasique et si l'IRM n'est pas concluante, il faut réaliser un scanner en haute résolution centré sur la base du crâne à la recherche d'une lésion osseuse de l'apex pétreux ou du clivus.

NERF FACIAL (VII)

ANATOMIE

Le noyau du VII, nerf moteur, est situé dans la protubérance. Le nerf fait une boucle autour du noyau du VI, puis émerge par le sillon bulboprotubérantiel. Il fait partie du paquet stato-acoustico-facial, pénètre dans le méat acoustique interne (MAI), puis emprunte le canal du facial, creusé dans la paroi du rocher.

Il a trois portions :

- la première (VII1), oblique en avant et en dedans, va jusqu'à la fossette du ganglion géniculé ;
- la deuxième (VII2), oblique en arrière et en dehors, longe la face interne de l'oreille moyenne, au-dessus de la fosse ovale ;
- la troisième (VII3), verticale, descend dans le massif facial par le foramen stylo-mastoïdien et donne ses branches avant de se terminer dans la parotide.

Le nerf facial innerve les muscles de la mimique et également le tenseur de l'étrier, expliquant l'hyperacousie lors de certaines paralysies faciales, le stylo-hyoïdien et le ventre postérieur du digastrique. Il assure par ses fibres viscéromotrices la sécrétion des glandes lacrymales et nasales palatines. Il possède un contingent sensoriel (intermédiaire de Wrisberg) qui véhicule le goût des deux tiers antérieurs de la langue et assure la sécrétion des glandes lacrymales, submandibulaires, sublinguales et des muqueuses nasales.

CLINIQUE

Paralysie faciale, hémispasme facial.

LÉSIONS ESSENTIELLES

- Lésion intrinsèque du nerf : inflammation (paralysie faciale *a frigore* : fig. 7.134, zona…), schwannome (fig. 7.135).



Fig. 7.134
Paralysie faciale *a frigore*. Prise de contraste du VII (→).



Fig. 7.135
Schwannome du VII.

- Lésion extrinsèque du nerf : compression, envahissement par un hémangiome (fig. 7.136), une tumeur du rocher ou parotidienne, traumatisme (fracture du rocher), irritation par une boucle vasculaire responsable d'un hémispasme facial (fig. 7.137).

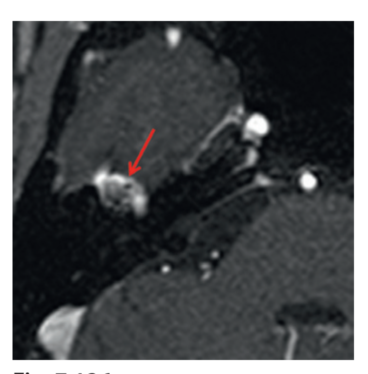


Fig. 7.136
Hémangiome du ganglion géniculé.

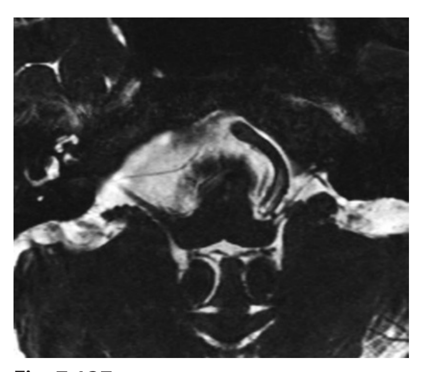


Fig. 7.137
Boucle.



Attention

Une paralysie faciale globale, sans conservation de la dissociation automatico-volontaire est périphérique.
En cas de suspicion d'hémangiome, on peut compléter avec une IRM par un scanner du rocher pour rechercher des microcalcifications intralésionnelles, une érosion osseuse. En cas de paralysie faciale persistante à l'IRM de la fosse postérieure normale, il faut vérifier l'absence de fracture ou de lésion de l'oreille moyenne (scanner) et analyser également la glande parotide homolatérale à la recherche d'une lésion (IRM).

NERF VESTIBULOCOCHLÉAIRE (VIII)

ANATOMIE

Ce nerf a deux composants distincts : le nerf cochléaire, antérieur et inférieur, sous le VII, dans le MAI, et le nerf vestibulaire, avec ses racines supérieure (nerf utriculo-ampullaire) et inférieure (nerf sacculaire), postérieures dans le MAI.
Le nerf cochléaire est constitué de filets nerveux originaires de l'organe de Corti, dans la cochlée. Le nerf vestibulaire naît de filets nerveux issus du labyrinthe postérieur (vestibule, canaux semi-circulaires).
Les nerfs émergent dans le MAI, où l'artère cérébelleuse supérieure fait souvent une boucle. Ils suivent le MAI, traversent l'angle pontocérébelleux avec le VII, puis entrent dans le tronc cérébral sous le pédoncule cérébelleux moyen par le sillon bulboprotubérantiel. Les noyaux cochléaires sont protubérantiels, et les centres

intégrateurs sont temporaux superficiels, après un relais dans les tubercules quadrijumeaux.

Le système vestibulaire est complexe. Les noyaux sont protubérantiels, autour du V4, et ils échangent de nombreuses connexions avec, en particulier, les systèmes oculomoteurs, proprioceptifs et les faisceaux cérébelleux.

CLINIQUE

- VIII cochléaire : hypoacousie, surdité, acouphènes.
- VIII vestibulaire : instabilité, vertiges.

LÉSIONS ESSENTIELLES

- Lésion intrinsèque du nerf : schwannome, prenant le contraste, en hypersignal en T2 inframillimétrique après injection (fig. 7.138 et 7.140), bien analyser



Fig. 7.138
Schwannome du VIII.

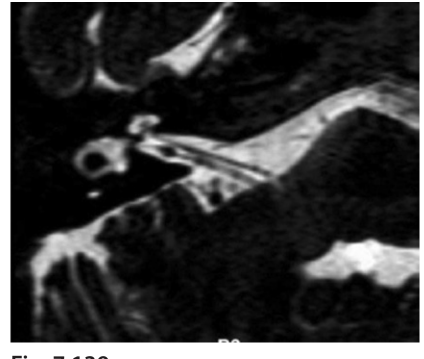
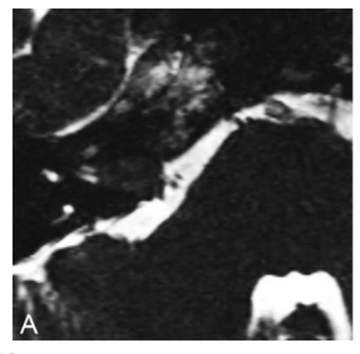


Fig. 7.139
Microschwannome vestibulaire.



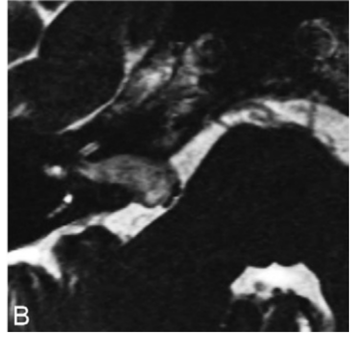


Fig. 7.140
Schwannome du VIII T2 sans (A) et avec (B) injection.

le labyrinthe en T2 et en T1 injecté à la recherche d'un schwannome qui peut être millimétrique (fig. 7.139), d'une extension d'une lésion intracanalaire ; agénésie (MAI homolatéral plus étroit que le controlatéral, modiolus condensé au scanner).

- Lésion extrinsèque du nerf : compression par méningiome ; hémangiome ; autre tumeur de l'angle pontocérébelleux ou atteinte du noyau (lésion du tronc cérébral, ischémie, inflammation…).

NERF GLOSSOPHARYNGIEN (IX)

ANATOMIE

Son noyau est bulbaire. Le nerf émerge du bulbe en arrière de l'olive bulbaire, descend le long du bulbe et sort du crâne par le foramen jugulaire ; il suit le paquet jugulocarotidien dans l'espace rétrostylien, puis se termine dans la langue. Il est moteur pour la partie supérieure du pharynx, sensoriel du 1/3 postérieur de la langue.

CLINIQUE

Agueusie, gêne à la déglutition, hypo-esthésie du voile et du pharynx, dysphagie non douloureuse et abolition du réflexe nauséeux.

LÉSION ESSENTIELLES

Tumeur de l'espace rétrostylien, essentiellement adénopathie (métastase de cancer du cavum ou de l'oropharynx), lésion du tronc cérébral (AVC…).

NERF VAGUE (X)

ANATOMIE

Le nerf vague est formé de fibres diverses (motrices, viscérosensitives et motrices, sensorielles). Ses noyaux sont bulbaires. Les fibres nerveuses émergent derrière l'olive bulbaire, puis se réunissent. Le tronc du nerf quitte le crâne par le foramen jugulaire et descend dans la région cervicale, satellite de la carotide interne (gaine commune), puis pénètre dans le thorax. Son territoire s'étend jusqu'au thorax et l'abdomen.

Il assure l'innervation d'une partie des muscles pharyngés, du larynx (nerf récurrent), il est gustatif pour la base de langue et donne l'innervation parasympathique des organes thoraciques et abdominaux.

CLINIQUE

Paralysie vocale, troubles de la déglutition, désordres neurovégétatifs cardiopulmonaires…

LÉSIONS ESSENTIELLES

Tumeur (schwannome : fig. 7.141 ; infiltration maligne), ischémie.

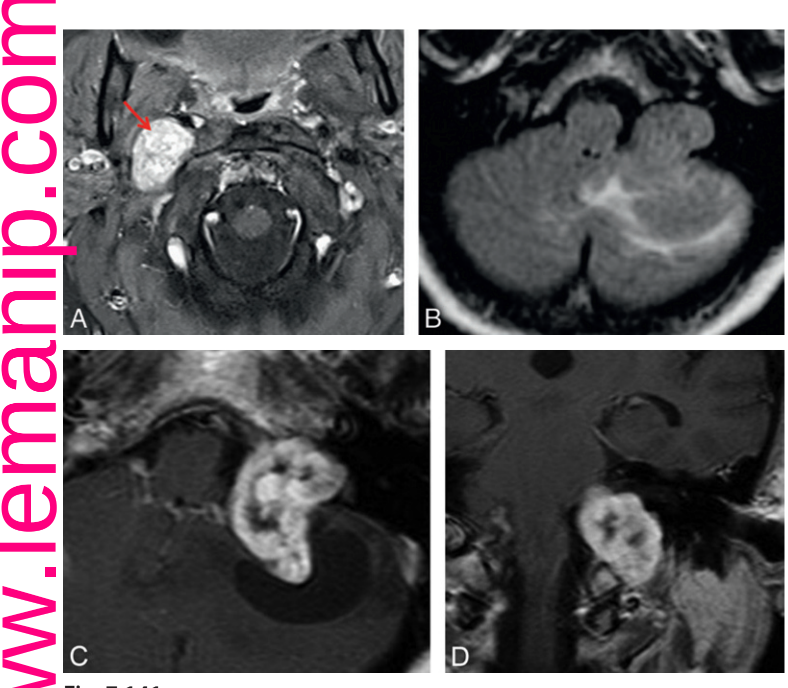


Fig. 7.141
Schwannomes : rétrostylien (A), du foramen jugulaire (B), kystique du foramen jugulaire en T1 Gd axial (C) et coronal (D).

NERF SPINAL (XI)

ANATOMIE

Le noyau du XI, nerf moteur pur, est la partie inférieure du noyau ambigu, dans le bulbe, et s'étend dans la partie antérieure de la moelle cervicale entre C1 et C5–C6. Le tronc du nerf est formé de fibres cervicales, qui remontent le long de la moelle et traversent le foramen magnum, et de fibres bulbaires qui descendent. Il sort du crâne par le foramen jugulaire et innerve le trapèze et le sternocléidomastoïdien (SCM).

CLINIQUE

Paralysie des muscles trapèze et SCM.

LÉSIONS ESSENTIELLES

- Lésion intrinsèque : essentiellement schwannome.
- Lésion du tronc cérébral surtout : tumeur, ischémie.

NERF HYPOGLOSSE (XII)

ANATOMIE

Le noyau du XII, nerf moteur, siège sous le plancher du V4. Ses fibres émergent du sillon pré-olivaire et sortent du crâne par le canal de l'hypoglosse (ou condylien antérieur). Il descend dans l'espace rétrostylien et, après avoir croisé le X et la carotide interne, se termine dans la langue dont il innerve la musculature homolatérale.

CLINIQUE

Protraction oblique de la langue, hémiamyotrophie (fig. 7.142), troubles de la déglutition, de l'articulation.

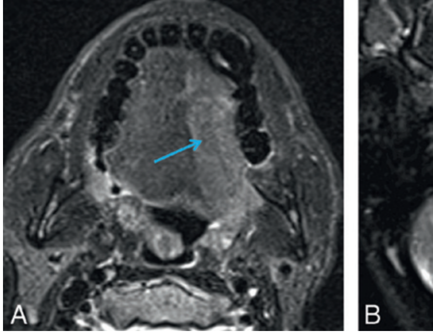




Fig. 7.142
Atrophie de l'hémilangue gauche (A →). Lymphome de la base (B →).

LÉSIONS ESSENTIELLES

Lésions extrinsèques de la région du canal condylien antérieur ou des espaces profonds de la face très majoritaires : atteintes primitives de la base du crâne (métastase : fig. 7.143 ; tumeur primitive), adénopathie de l'espace rétrostylien, tumeur du massif facial (atteinte directe ou post-thérapeutique du XII), dissection carotidienne (fig. 7.144 ; y penser devant toute atteinte du XII brutale sans cause évidente).

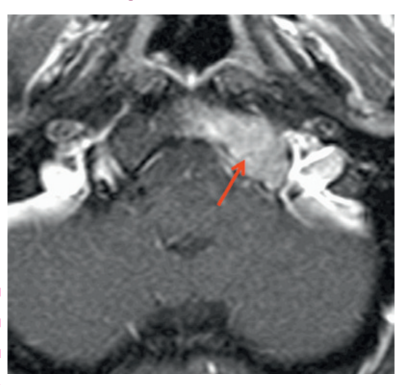


Fig. 7.143
Métastase.

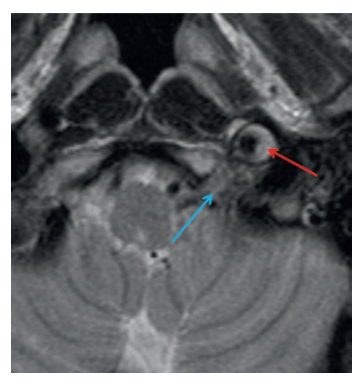


Fig. 7.144
Dissection carotidienne (→), trajet du XII dans le canal de l'hypoglosse (→).

7.5 Lésions des vaisseaux

ARTÈRES

ANOMALIES MORPHOLOGIQUES

Dilatation artérielle (perte de parallélisme des parois)

Anévrisme artériel

Un anévrisme artériel est une dilatation localisée, soit arrondie et branchée en dérivation sur le vaisseau (sacciforme), avec un collet plus ou moins large (fig. 7.145), soit intéressant une partie du vaisseau (fusiforme) (fig. 7.146). Son diagnostic parfois évoqué sur les coupes standard est confirmé par une ARM artérielle (image d'addition). Celle-ci peut rarement sembler normale, lorsque l'anévrisme sacciforme est complètement thrombosé.

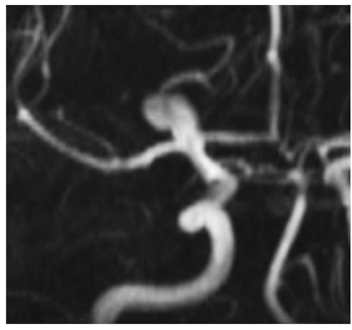


Fig. 7.145
Anévrisme sylvien sacciforme.

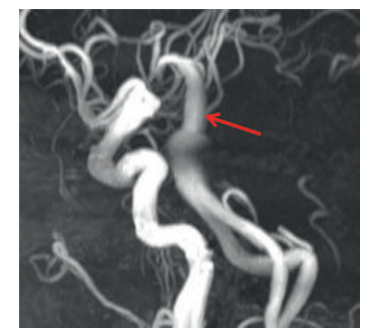
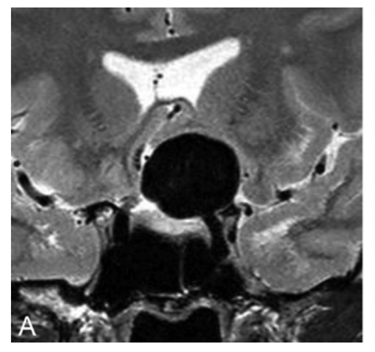


Fig. 7.146
Anévrisme basilaire fusiforme.

Ces anévrismes, uniques ou multiples, prédominent sur le polygone de Willis (bifurcations artérielles, artères cérébrales moyennes, artères communicantes antérieures ou postérieures, terminaison carotidienne ou du tronc basilaire). Ils sont visibles en T2 ou en FLAIR (vide de signal = *flow void*), en T1 avec injection (prise de contraste), en ARM TOF (fig. 7.147) et souvent responsables d'artéfacts de répétition.

Les anévrismes de la trifurcation sylvienne peuvent être bilatéraux, « en miroir ». Le diagnostic des anévrismes volumineux, surtout lorsqu'ils sont partiellement thrombosés, peut être difficile. Il faut y penser devant une masse bien limitée, hétérogène, avec des zones en hyposignal T2 (sang ou flux), parfois une couronne périphérique en hyposignal T2* (calcifications), siégeant au contact d'une artère, souvent responsable d'artéfacts de répétition (fig. 7.148).

Ces anévrismes se développent tôt dans la vie, de façon sporadique ou dans le cadre de certaines maladies au cours desquelles il faut systématiquement les rechercher (polykystose rénale, drépanocytose, Klippel-Trenaunay, NF1…). Ils sont le plus souvent asymptomatiques, mais peuvent être révélés par une complication (fissuration



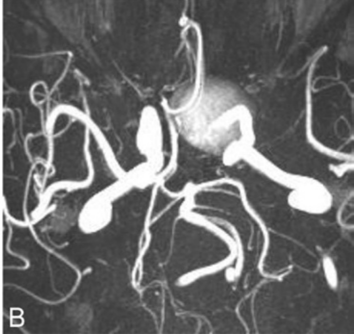


Fig. 7.147
Anévrisme carotidien circulant en T2 HR (A) et ARM TOF (B).





Fig. 7.148
Anévrisme carotidien partiellement thrombosé en T2 (A) et ARM TOF (B).

ou rupture), se traduisant classiquement par une hémorragie méningée (ou sous-arachnoïdienne = HSA). Le LCS hémorragique dans les ESA est en hypersignal FLAIR, en hyposignal T2 EG, de signal variable en T1 selon son ancienneté. L'hémorragie peut devenir intraventriculaire. Plus rarement, ils provoquent un HSD aigu (fig. 7.149A). Une forme particulière est à connaître : l'hématome intraparenchymateux fronto-orbitaire révélateur d'une rupture d'anévrisme carotido-ophtalmique, justifiant la réalisation d'une ARM artérielle dans le bilan des saignements intraparenchymateux (fig. 7.149B). La compression des structures nerveuses (III intracisternal, nerfs intra-caverneux) par l'anévrisme est aussi un mode de révélation de ces malformations.

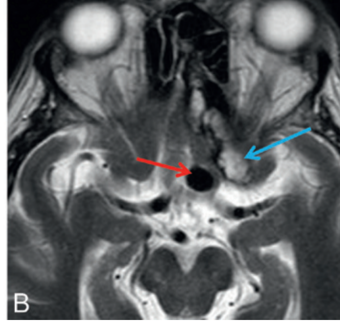


Fig. 7.149
Anévrisme de l'artère communicante antérieure (→) révélé par : un HSD aigu (A →) ; un hématome frontal (B →).

Attention

Toute image d'élargissement artériel doit faire pratiquer une ARM TOF à la recherche d'un anévrisme.
Tout anévrisme symptomatique doit être pris en charge en urgence en milieu spécialisé.
Le bilan étiologique d'un hématome intraparenchymateux nécessite la réalisation d'une ARM artérielle (TOF).

Micro-anévrisme distal

Les micro-anévrismes distaux, souvent multiples, compliquent les endocardites (anévrismes mycotiques). Ils sont rarement visibles directement, à cause de leur petite taille, et l'ARM peut être normale. Il faut y penser devant des saignements intraparenchymateux périphériques dans un contexte infectieux.

Faux anévrisme

Le faux anévrisme est une poche extravasculaire ou formée dans la paroi de l'artère communiquant avec la lumière de l'artère par une déchirure compliquant un traumatisme ou une dissection.

Dilatation tubulaire, sinuosités

Des zones de dilatation tubulaire se voient dans les dysplasies (isolées ou dans le cadre de maladies du tissu élastique de type Marfan). Les sujets âgés athéromateux ont des dolicho-méga-artères parfois très tortueuses, avec aspect de boucle (*kinking*), en particulier des terminaisons carotidiennes et du tronc basilaire (fig. 7.150 et 7.151).

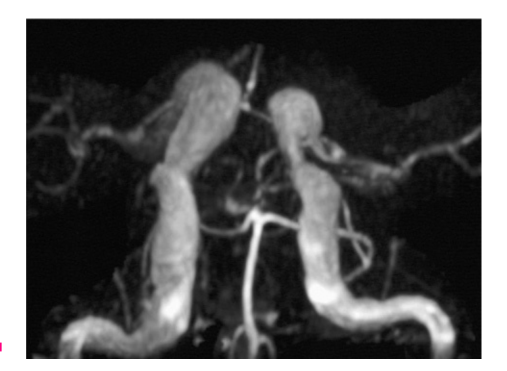


Fig. 7.150
Dysplasie carotidienne.

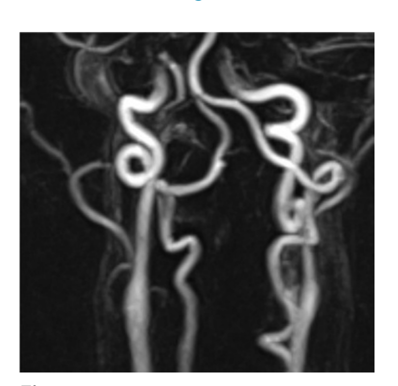


Fig. 7.151
Boucles carotidiennes.

Dilatation « en pile d'assiettes »

Ces dilatations sont évocatrices de vascularite, comme le sont les alternances dilatation–sténose.

Sténose artérielle

La sténose artérielle (ou rétrécissement de calibre) est parfois très importante, et peut secondairement conduire à une occlusion. Elle touche surtout les vaisseaux du cou (ou troncs supra-aortiques=TSA), plus rarement les artères intracrâniennes et en particulier les artères cérébrales postérieures et sylviennes. Les sténoses sont le plus souvent d'origine athéromateuse, surtout après 50 ans.

Les sténoses carotidiennes peuvent être chiffrées, soit à l'écho-Doppler, soit à l'angioscanner, soit à l'artériographie. L'indice NASCET *(North American Symptomatic Carotid Endarterectomy Trial)*, ou rapport diamètre artère normale/diamètre sténose, utilisé en artériographie et par extension en angioscanner quantifie le degré de sténose, élément important dans l'indication d'une éventuelle intervention qui repose en particulier sur le pourcentage trouvé. Cet indice est plus difficilement applicable en IRM, où l'appréciation de la sténose peut être gênée par des artéfacts induits par les calcifications pariétales.

Les sténoses intracrâniennes sont d'étiologies variées, avant tout athéromateuse. Multiples, séparées par des dilatations, elles font évoquer une vascularite, surtout chez le sujet jeune sans facteur de risque athéromateux (fig. 7.152). Transitoires et de siège variant avec le temps, associées à des crises céphalalgiques violentes à répétition, elles sont très évocatrices de vasospasme réversible. Le vasospasme est par ailleurs une des complications graves des HSA.





Fig. 7.152
Vascularite. Sténoses sylviennes bilatérales (A →). Prise de contraste de la paroi à gauche (poussée inflammatoire) (B →).

Complications des hémorragies méningées sous-arachnoïdiennes (HSA)

- Complication aiguë : obstruction des voies d'écoulement du LCS (hydrocéphalie, hypertension intracrânienne, engagement).
- Complication précoce :
  - resaignement (30 % à un mois) avec un pic de fréquence du 7e au 11e jour plus grave que le saignement initial (30 % de décès) ;
  - vasospasme (50 % des cas d'anévrisme rompu) du 4e au 10e jour, pendant 2 à 3 semaines, sévérité fonction du volume de l'HSA (grade de Fischer).
- Complication tardive :
  - hydrocéphalie chronique par trouble de la résorption, nécessitant une dérivation ventriculaire ;
  - hémosidérose superficielle.

Le syndrome de Moya-Moya se caractérise par une sténose bilatérale progressive de la terminaison des artères carotides internes, entraînant le développement d'un réseau artériel collatéral. Ses complications sont ischémiques et hémorragiques.
Les causes des rétrécissements artériels sont résumées ci-dessous.

Étiologies principales des sténoses artérielles

- Athérome.
- Dysplasies.
- Dissection.
- Vasospasme (réversible, réactionnel à une HSA…).
- Vascularite (inflammatoire, infectieuse, post-radique….).
- Maladie du conjonctif (Rendu-Osler, NF1, Klippel-Trenaunay, Ehlers-Danlos, Marfan, homocystinurie).
- Syndrome de Moya-Moya.
- Compression extrinsèque.

Vaisseau non visible en ARM

Les hypoplasies et les agénésies touchent surtout la carotide interne. Un scanner osseux de la base confirme l'absence de canal carotidien osseux. Cette malformation peut être isolée ou associée à certaines maladies rares (Klippel-Trenaunay) (fig. 7.153).

La thrombose du vaisseau ou une obstruction sous-jacente sont responsables d'une absence de visualisation en TOF de l'artère (flux trop lent voire interrompu) (fig. 7.154 et 7.155).



Fig. 7.153
Agénésie carotide gauche.



Fig. 7.154
Carotide interne droite non visible. Thrombose sous-jacente.

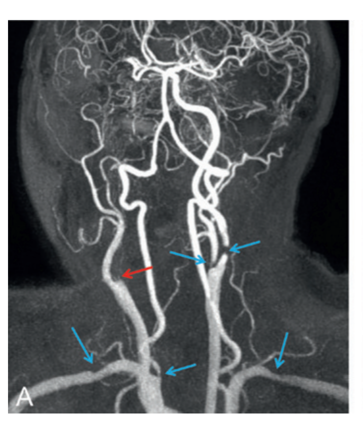




Fig. 7.155
Thrombose carotidienne bulbaire (→). Athérome diffus sévère (→). *Stenting* carotidien droit en urgence pour rétablir la circulation (→).

Attention

La non-visibilité d'un vaisseau sur le TOF impose la réalisation d'une exploration des troncs supra-aortiques sous-jacents.

Anomalies de siège

La carotide interne aberrante intratympanique est très bien visualisée sur un scanner des rochers, qui montre l'artère dans la caisse et l'agénésie du canal carotidien. Elle est plus difficile à voir en IRM, car la déviation est peu importante. Cette anomalie peut être responsable d'acouphènes, avec un tympan bleu à l'otoscopie.

Les anastomoses entre systèmes carotidien et vertébro-basilaire sont très rares, car elles disparaissent normalement avant la naissance.

L'artère trigéminée persistante, asymptomatique, unit la carotide intracaverneuse à la partie haute du tronc basilaire, la partie basse du tronc basilaire est hypoplasique (fig. 7.156). On la retrouve dans 0,1 à 0,6 % de la population.

L'artère hypoglosse persistante, plus basse, plus rare (0,02 %) unit le segment cervical de la carotide interne (C1–C2) au tronc basilaire en passant par le foramen hypoglosse (fig. 7.157).

Les artères proatlantale (entre tronc basilaire et carotide interne, passant par le foramen magnum) et otique (entre segment intrapétreux de la carotide et tronc basilaire passant par le méat acoustique interne) sont exceptionnelles.



Fig. 7.156
Artère trigéminée (→).



Fig. 7.157
Artère hypoglosse (→).

Boucles ou artères très sinueuses

La sinuosité des artères s'accentue avec l'âge. Les boucles sont parfois symptomatiques quand elles battent contre un nerf crânien adjacent : c'est un conflit vasculonerveux (voir fig. 7.130). Les boucles carotidiennes sous-pétreuses pourraient favoriser la survenue de dissection. Elles peuvent entraîner des voussures de la paroi pharyngée si elles sont très internes.

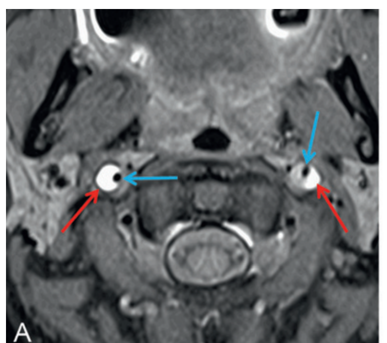
ANOMALIES DE SIGNAL

Paroi artérielle anormale

Paroi en hypersignal T1 et T2

Si cet hypersignal persiste après suppression du signal de la graisse, il s'agit d'un hématome pariétal, dû le plus souvent à une dissection. Cette pathologie touche tous les vaisseaux du cou, en particulier la carotide interne sous-pétreuse et la portion cervicale (V2) de l'artère vertébrale. Elle est évoquée devant un syndrome de Claude-Bernard-Horner (ptosis, myosis) associé à des douleurs (cervicales, faciales…). C'est une des causes les plus fréquentes d'accident vasculaire ischémique chez l'adulte jeune (fig. 7.158).

L'hématome, de règle post-traumatique, plus rarement compliquant une maladie du collagène (Marfan par exemple), siège en sous-intimal et entraîne alors une réduction de calibre de la lumière vasculaire parfois très importante, ou peut s'étendre en sous-adventiciel et former un faux anévrisme, d'emblée ou au cours de l'évolution. On note généralement la normalisation du signal sous traitement en quelques semaines.



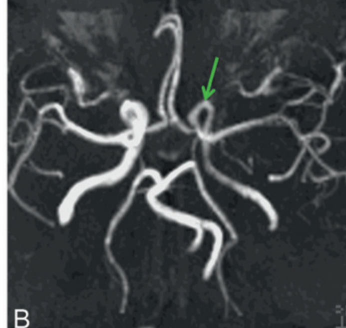


Fig. 7.158
Dissection carotidienne interne sous-pétreuse bilatérale. Hématome (→), carotide circulante (A →), baisse du flux carotidien gauche (B →).

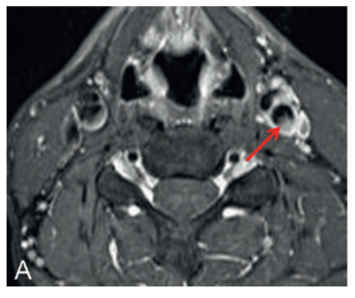
Paroi en hyposignal T1 et T2

Il s'agit d'une calcification pariétale athéromateuse ou parfois post-radique. Elle rétrécit le calibre de la lumière vasculaire.

Prise de contraste des parois vasculaires

Rare, elle est évocatrice de vascularite (voir fig. 7.146).

À l'étage cervical, une PDC de la paroi de la carotide commune notamment dans un contexte inflammatoire (infection ORL récente, douleurs, adénopathies) peut traduire une carotidynie (fig. 7.159)



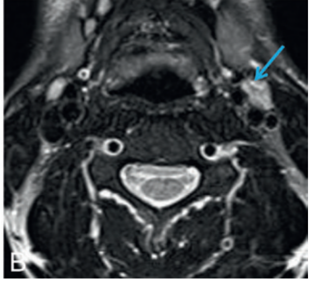
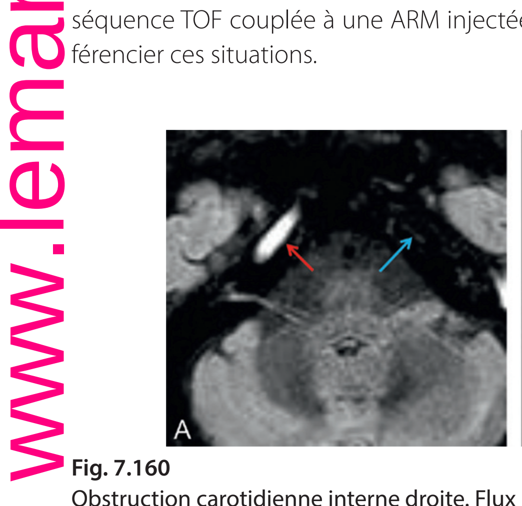


Fig. 7.159
Carotidodynie. Prise de contraste de la paroi carotidienne (A →). Adénopathies satellites (B →).

Signal anormal de la lumière artérielle

Un hypersignal endoluminal T1 et T2, avec disparition de l'hyposignal circulant, peut traduire un phénomène d'entrée de coupe (surtout sur les séquences EG), une thrombose récente ou un simple ralentissement du flux sans thrombose (fréquent en FLAIR dans le territoire ischémié en cas d'obstruction vasculaire) (fig. 7.160). La séquence TOF couplée à une ARM injectée des TSA et du polygone permet de différencier ces situations.



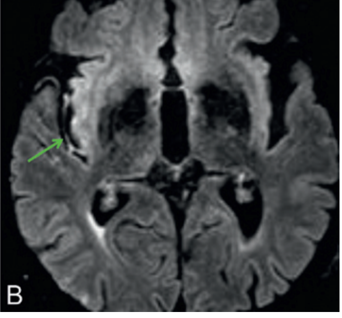


Fig. 7.160
Obstruction carotidienne interne droite. Flux lent carotidien droit (→) et normal gauche (→) (A). Flux lent sus-jacent : ischémie (B →).

VEINES

ANOMALIES MORPHOLOGIQUES

Dilatation veineuse

Les dilatations veineuses sont rares. L'anévrisme de l'ampoule de Galien (fig. 7.161), souvent géant, est une malformation congénitale. Il se révèle essentiellement (80 % des cas) chez le nouveau-né (insuffisance cardiaque, souffle intracrânien) ou le nour-

risson (hydrocéphalie, macrocrânie, crises comitiales, paralysie oculomotrice). Le drainage veineux d'une MAV de voisinage peut entraîner des dilatations veineuses, de même que les reflux dans les veines corticales des fistules durales (fig. 7.162).

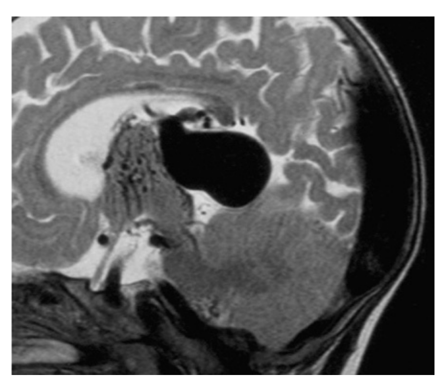


Fig. 7.161
Anévrisme de l'ampoule de Galien.

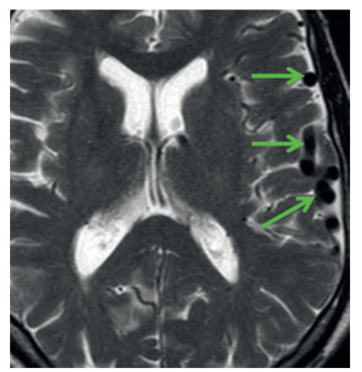


Fig. 7.162
Fistule piale. Veines de drainage corticales volumineuses (→).

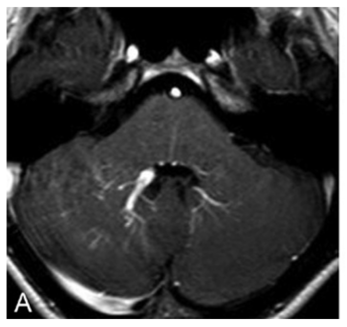
Réduction du calibre veineux

Les hypoplasies ou les agénésies de certains sinus veineux (sinus latéraux, gauche plus que droit, tiers antérieur du sinus longitudinal supérieur ou SLS) sont des variantes de la normale. Le remplacement des ARM veineuses non injectées en contraste de phase par les ARM veineuses injectées et l'étude du calibre du sinus sur les coupes encéphaliques parasagittales permettent dans la grande majorité des cas d'éliminer le diagnostic de thrombose veineuse parfois évoquée.

Les sténoses veineuses peuvent être séquellaires de thrombose veineuse cérébrale. Le sinus est souvent irrégulier, avec des limites mal définies en ARM veineuse injectée. Les sténoses focales des sinus latéraux, uni- ou bilatérales, sont souvent liées à une compression par une granulation de Pacchioni, exubérante et associée à une hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI). L'ARM veineuse injectée fait partie du bilan d'imagerie de cette affection. Ces sténoses disparaissent généralement avec la guérison des patients. Elles sont traitées par *stenting* par certaines équipes quand l'HTICI résiste au traitement habituel.

Anomalies de siège

Les anomalies veineuses de développement (AVD ou angiomes veineux) sont les plus fréquentes. Il s'agit de collecteurs veineux fonctionnels reliant les ESA au pourtour des ventricules, avec un aspect souvent caractéristique en « tête de méduse » sur la séquence T1 gadolinium (fig. 7.163A). Elles sont fréquentes dans la fosse postérieure et dans les lobes frontaux (fig. 7.163B). Un cavernome de voisinage, pouvant se compliquer d'hémorragie, est associé dans environ 15 % des cas et est à rechercher par une séquence T2 EG de complément (fig. 7.164).



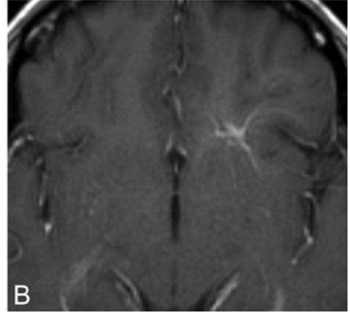
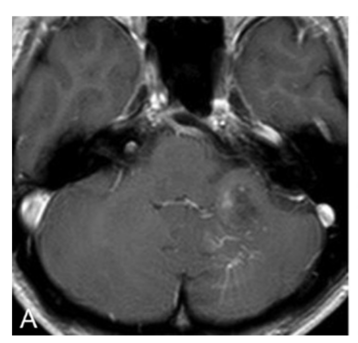


Fig. 7.163
AVD : cérébelleuse (A) ; frontale (B).



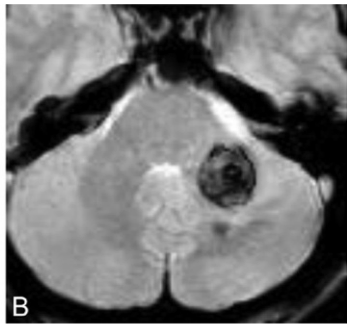


Fig. 7.164
AVD en T1 Gd (A) et cavernome associé en T2 EG (B).

ANOMALIES DE SIGNAL

Signal anormal de la lumière veineuse

Asymétrie de flux

Une asymétrie de flux est responsable d'un hypersignal FLAIR et T2 de la veine à flux lent, généralement la jugulaire dans le foramen jugulaire. La confrontation avec les autres séquences, voire la réalisation d'une ARM veineuse injectée, confirme la normalité des images et élimine une thrombose.

Thrombose

La thrombose endoluminale a un signal qui varie selon son ancienneté. Dans les premiers jours, elle apparaît en iso- ou hyposignal T1 et T2, cet aspect est trompeur. Son diagnostic est fait par l'ARM veineuse injectée et la séquence T1 gadolinium : image lacunaire intraluminale, amputation. À la fin de la première semaine, la thrombose apparaît en hypersignal T1, T2 SE et FLAIR, et en hyposignal sur la séquence T2 EG sur toutes les incidences (fig. 7.165).

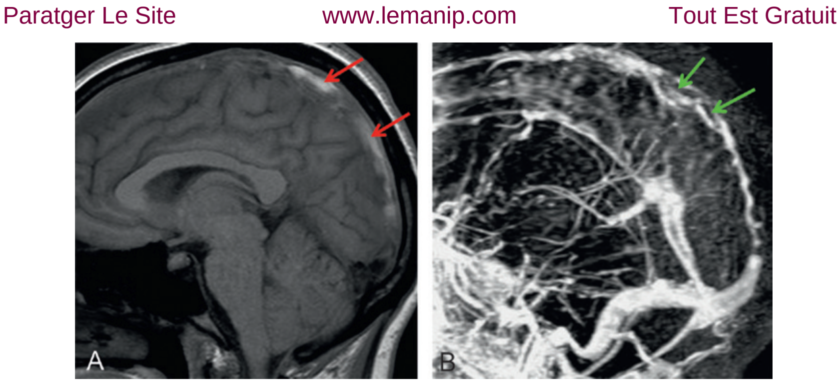


Fig. 7.165
Thrombose veineuse du SLS en hypersignal T2 (A →). Caillots intraluminaux en ARM veineuse (B →).

Les thromboses isolées des veines corticales ou des veines profondes sont de diagnostic très difficile. La séquence T2 EG, centrée jusqu'au vertex, est très performante et met en évidence l'hyposignal intense du sang au sein de la veine thrombosée. Le traitement par anticoagulant est impératif.

Granulation arachnoïdienne de Pacchioni

Une structure arrondie ou polylobée kystique, en hypersignal T2 et hyposignal T1, faisant saillie dans la lumière d'un sinus veineux (sinus latéral ou longitudinal supérieur), correspond en règle à une granulation arachnoïdienne de Pacchioni (voir fig. 7.14 et 7.76). En ARM veineuse, elle est responsable d'une lacune régulière ou d'une sténose focale. Cette granulation détermine une empreinte sur la voûte, plus ou moins marquée. Un scanner de complément avec fenêtres osseuses, en cas de doute avec un caillot, retrouve un amincissement de la voûte.

MALFORMATIONS ARTÉRIOVEINEUSES (MAV)

MAV parenchymateuses (MAV piales)

Ces malformations se présentent sous la forme d'un peloton vasculaire intraparenchymateux localisé, ou étendu à un hémisphère, avec des vaisseaux à flux rapide (en hyposignal T2) et des grosses veines de drainage de signal variable (fig. 7.166 et voir fig. 7.161). Celles-ci forment des masses remplies de sang qu'il ne faut pas confondre avec un hématome (fig. 7.167). Elles sont sporadiques ou rencontrées dans le cadre de certaines maladies (NF1). Elles peuvent être asymptomatiques ou révélées par une crise d'épilepsie, mais la présentation la plus fréquente est la complication hémorragique (rupture de la MAV ou d'un anévrisme d'hyper-débit causé par celle-ci) mettant en jeu le pronostic vital et fonctionnel. Leur traitement souvent complexe, pluridisciplinaire, associe embolisation (séances souvent multiples), chirurgie, radiothérapie.

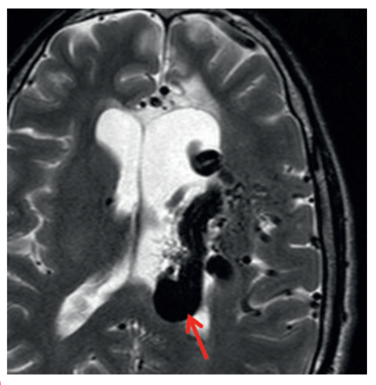


Fig. 7.166
MAV. Veine de drainage circulante (→).

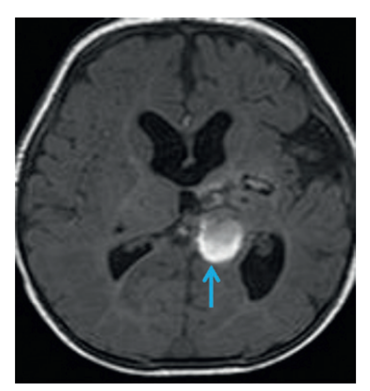


Fig. 7.167
Veine thrombosée (→).

Fistules durales

Les fistules durales sont des communications anormales entre les réseaux artériel et veineux siégeant dans les structures méningées. Leur retentissement veineux conditionne la présentation clinique et la gravité de la maladie. Elles peuvent être asymptomatiques, révélées par des acouphènes ou des saignements intraparenchymateux qui sont secondaires à une hyperpression dans les veines corticales. Les signes ophtalmologiques (chémosis, aspect d'œil inflammatoire) prédominent quand elles intéressent le sinus caverneux. Elles compliquent souvent une thrombose veineuse cérébrale connue ou passée inaperçue. Parfois post-traumatiques, elles peuvent se compliquer de thrombose veineuse ou d'hémorragie. Elles peuvent guérir spontanément.

Les fistules durales sont détectées sur l'ARM TOF (visualisation d'un circuit veineux) (fig. 7.168A) de manière inconstante. Les séquences d'angiographie injectée dynamiques sont à réaliser en priorité. Elles confirment le shunt artérioveineux (fig. 7.168B) avec retour veineux précoce. Le traitement de ces malformations repose surtout sur l'embolisation, rarement sur la chirurgie ou la radiothérapie centrée.

AUTRES ANOMALIES VASCULAIRES

Ces anomalies concernent les petits vaisseaux (capillaires en particulier) et ne donnent pas d'anomalie sur les explorations vasculaires, en particulier en ARM. Leurs complications hémorragiques sont rares et elles sont dépistées sur les séquences sensibles aux artéfacts liés à l'hémosidérine (T2 EG, SWI…).



Fig. 7.168
Fistule durale : de la fosse postérieure (A →) ; de diagnostic facile en ARM dynamique (B →).

Cavernome

Le cavernome est une malformation capillaroveineuse « occulte » (invisible à l'angiographie). Les hémorragies d'âge différent sont responsables de l'hyposignal franc sur la séquence T2 EG (indispensable) et SWI, et de l'aspect hétérogène de la lésion en T2 SE (muriforme ou « en pop-corn », à centre en hypersignal traduisant un saignement en couches concentriques). La cavernomatose, au cours de laquelle on découvre de nombreux cavernomes, est une maladie souvent familiale, avec un génotype particulier (fig. 7.169).

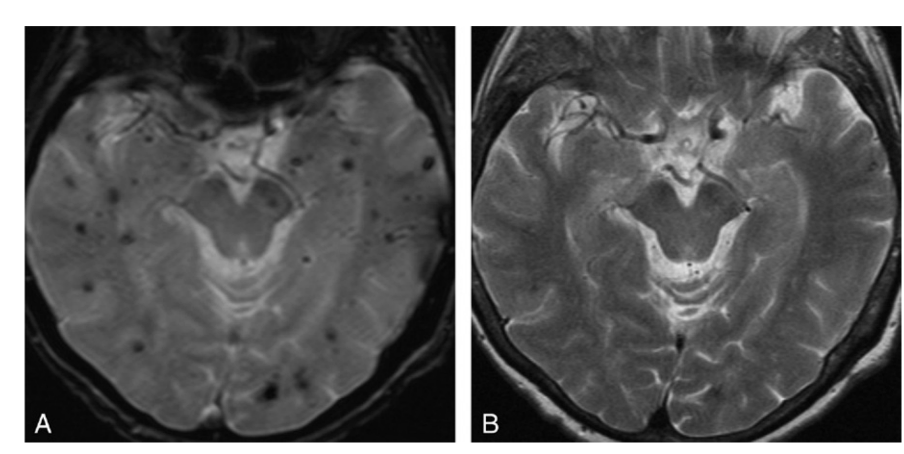
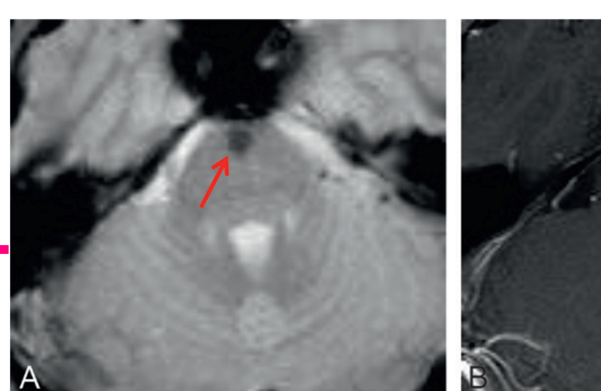


Fig. 7.169
Cavernomatose. Intérêt du T2 EG (A) par rapport au T2 SE (B).

Télangiectasie capillaire

La télangiectasie capillaire siège surtout dans la protubérance, mais peut se retrouver dans toutes les localisations. Elle ne se voit que sur les séquences T1 gadolinium sous forme d'une prise de contraste modérée, à limites floues, et sur la séquence T2 EG où elle est en hyposignal (fig. 7.170). Cet hyposignal est lié à la stagnation du sang dans des lacs veineux et non à des saignements anciens.



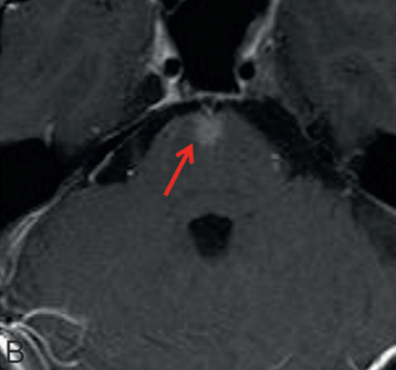


Fig. 7.170
Télangiectasie du pont (→) en T2 EG (A) et T1 Gd (B).

CHAPITRE 8

Lésions de la base et de la voûte

PLAN DU CHAPITRE

INTRODUCTION

La voûte crânienne est composée d'os pairs (pariétal, temporal) et impairs (frontal, occipital). Chez le nourrisson, ces os sont incomplètement soudés. Les déhiscences sont les fontanelles antérieure (bregmatique), entre frontal et pariétaux, et postérieure (lambdatique), entre pariétaux et occipital. L'ossification des fontanelles est responsable de la formation des sutures coronales en avant, lambdoïde en arrière et sagittale entre les deux pariétaux. On distingue également la suture métopique, frontale médiane, fermée vers 3 ans, et les sutures temporopariétales.

La base du crâne est divisée en :

- étage antérieur, entre portion verticale du frontal et bord postérieur des petites ailes du sphénoïde ;
- étage moyen, en arrière de l'antérieur jusqu'au bord supérieur des rochers et la lame quadrilatère du sphénoïde ;
- étage postérieur (ou fosse postérieure), en arrière du moyen jusqu'aux gouttières des sinus latéraux.

Des orifices dans cette base du crâne font communiquer les régions endo- et extracrâniennes.

Dans tous les cas, l'imagerie associe l'IRM (excellente pour apprécier les lésions tissulaires associées à l'atteinte de la voûte ou de la base) et le scanner en haute résolution, toujours nécessaire pour compléter l'étude osseuse. Le diagnostic étiologique de l'anomalie de l'os, parfois difficile en IRM, peut être évident au scanner.

Nous proposons de diviser ce chapitre en deux parties :

- la première traite des lésions transosseuses, intracrâniennes à extension extracrânienne ou extracrâniennes à extension intracrânienne que nous séparerons en lésions de l'étage antérieur, moyen et postérieur et lésions du scalp étendues à la voûte. Le point de départ de ces lésions est l'épicentre de la lésion. Elles vont s'étendre vers le haut ou le bas, en franchissant l'os soit en le détruisant soit en élargissant des foramens anatomiques ;
- la seconde détaille les lésions à point de départ osseux, qui le plus souvent n'ont pas de siège spécifique.

LÉSIONS TRANSOSSEUSES DE LA BASE

ÉTAGE ANTÉRIEUR

Les tumeurs les plus fréquentes sont les lésions malignes nasosinusiennes, les méningiomes olfactifs et les métastases.

Lésions extracrâniennes à extension endocrânienne

Il s'agit de lésions du massif facial nées des cavités sinusiennes, des fosses nasales ou de la partie haute du pharynx (cavum, oropharynx).

Caractéristiques générales

Lorsqu'il s'agit d'une tumeur, elle est en général en hypo- ou isosignal T1 et T2, ce qui la distingue de l'hypersignal T2 franc des zones de rétention. Elle comble une partie des cavités sinusiennes et prend le contraste de manière variable. Les signes en faveur du franchissement osseux sont la perte de visibilité de l'hyposignal T2 de l'os et son remplacement par la lésion. L'atteinte méningée se traduit par une perte de la visibilité de l'hyposignal de la méninge en T2, la prise de contraste exagérée de celle-ci en T1 après injection, et l'œdème du parenchyme adjacent (hypersignal T2 et FLAIR) lié à la réaction inflammatoire de contact.
La lésion, si elle est volumineuse, va envahir vers le haut l'endocrâne et refouler les lobes frontaux, voire les ventricules, ou infiltrer vers le bas le massif facial.
Sur le plan pratique, il est nécessaire de comparer des coupes coronales T1, T2 et T1 injectées avec suppression de graisse et de réaliser une séquence en diffusion afin de différencier d'une part la lésion tumorale, d'autre part les phénomènes inflammatoires et rétentionnels associés.

Certains critères orientent vers une étiologie particulière

- Chez un travailleur du bois, la survenue d'une lésion ethmoïdale étendue à l'étage antérieur, agressive, fait évoquer avant tout un adénocarcinome ethmoïdal (fig. 8.1).



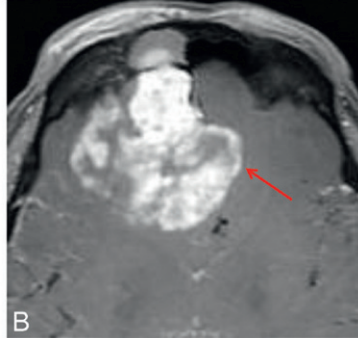


Fig. 8.1
Adénocarcinome de l'ethmoïde avec extension intracrânienne (→) en hypersignal T2 (A) prenant le contraste (B).

- Un terrain allergique, avec la notion de sinusite chronique, fait évoquer une polypose agressive. L'atteinte est généralement globale et inclut les fosses nasales (fig. 8.2).
- Chez un patient immunodéprimé (corticoïdes au long cours, diabétique), une atteinte très destructrice, rapidement évolutive, en hyposignal T2 marqué doit faire rechercher une infection fongique, en particulier une aspergillose et une mucormycose.

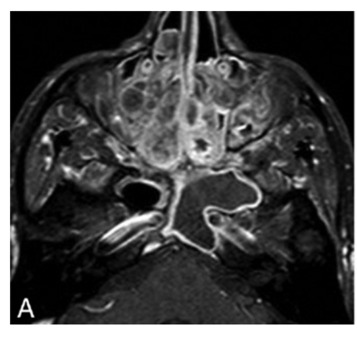
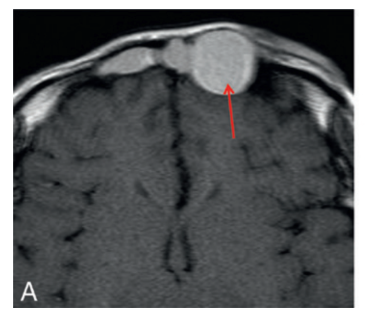




Fig. 8.2
Polypose agressive avec lyse sphénoïdale et ethmoïdale en T1 Gd FATSAT (A) et scanner (B).

- Chez l'enfant, la première étiologie des lésions du massif facial à extension intracrânienne est le rhabdomyosarcome. Cette tumeur très agressive est iso-intense en T1, volontiers hyperintense en T2. La prise de contraste de la méninge et des nerfs crâniens signe son extension leptoméningée.
- Une prise de contraste des nerfs crâniens, associée à une lésion tissulaire destructrice du massif facial, homogène, en relatif hyposignal T2, prenant le contraste de façon homogène, fait évoquer un lymphome. Il est en hypersignal sur le B1000 de la diffusion, avec un ADC bas, ce qui signe son caractère très cellulaire (voir plus loin fig. 8.8).
- Une destruction centrée sur les fosses nasales, avec une lésion médiofaciale, est en faveur d'une mycose agressive, d'un lymphome T, d'une granulomatose de type Wegener ou d'une sarcoïdose.
- Une lésion à point de départ ethmoïdal détruisant les gouttières olfactives avec une extension médiane et paramédiane est souvent un esthésioneuroblastome, qui touche en particulier l'adulte entre 40 et 60 ans.
- Une lésion d'allure liquidienne développée dans une cavité sinusienne est une mucocèle, souvent post-traumatique (fig. 8.3). Le signal de cette collection rétentionnelle, riche en protides, est particulier (hypo- ou hypersignal T2, hyper-



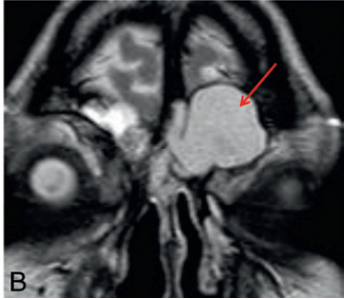


Fig. 8.3
Mucocèle frontale (→) riche en protides en hypersignal T1 (A) et T2 (B).

signal T1). Elle souffle les parois du sinus dans lequel elle se développe, en général le sinus frontal. Elle est polylobée, le plus souvent bien limitée.

Une liste des étiologies les plus fréquemment retrouvées est présentée ci-dessous.

Étiologies des lésions du massif facial étendues à l'endocrâne

- Tumeur maligne ethmoïdale (carcinome épidermoïde, carcinome adénoïde kystique, adénocarcinome).
- Esthésioneuroblastome.
- Lymphome.
- Rhabdomyosarcome.
- Mélanome.
- Métastase.
- Plasmocytome.
- Tératome.
- Angiofibrome.
- Mucocèle.
- Polypose agressive.
- Papillome inversé (calcifications, aspect strié, prise de contraste).
- Granulomatose (maladie de Wegener, sarcoïdose).
- Aspergillose, mucormycose.

Lésions intracrâniennes à extension extracrânienne

Le méningiome olfactif est la lésion la plus fréquente (fig. 8.4). La prise de contraste intense de la tumeur et de la méninge adjacente, et la réaction osseuse associée (pneumosinus dilatans, condensation) sont très évocatrices.
Une extension vers les parties molles est observée dans d'autres localisations méningiomateuses très invasives (fig. 8.5).



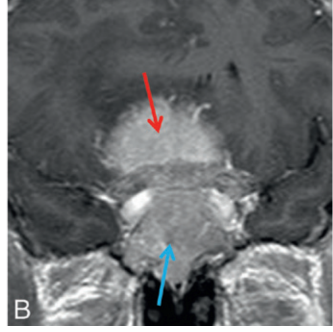


Fig. 8.4
Méningiome olfactif envahissant le sphénoïde (A et B →). Rétention hyperprotidique (A ★). Prise de contraste (B →).

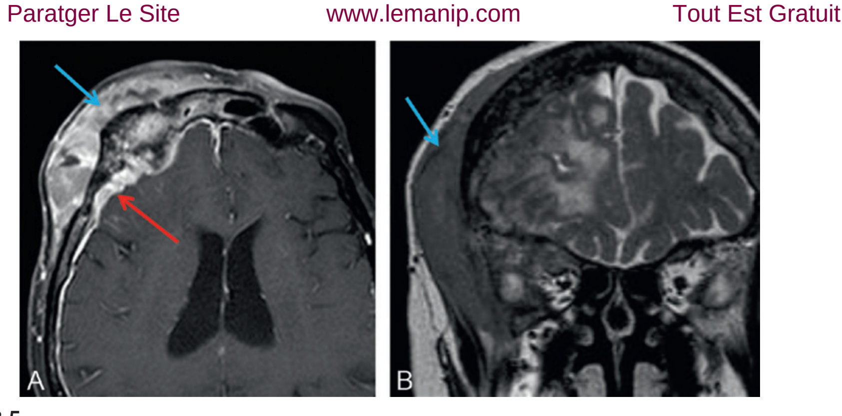


Fig. 8.5
Méningiome récidivant envahissant les parties molles (A et B →). Prise de contraste méningée (A →).

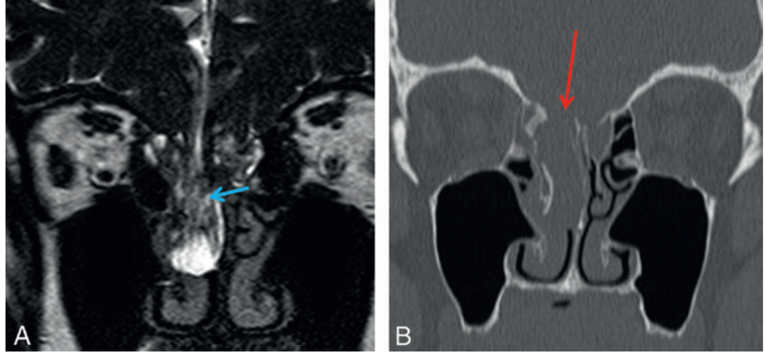


Fig. 8.6
Encéphaloméningocèle transethmoïdale (A →) avec défect osseux (B →).

Les anomalies de fermeture médiane sont beaucoup plus rares. Le défect osseux médian antérieur est comblé soit par une encéphalocèle (apophyse crista galli normale, ancien gliome nasal) (fig. 8.6 et fig. 3.51), soit par un kyste dermoïde (apophyse crista galli présentant une fente).
Exceptionnellement, certaines tumeurs intraparenchymateuses (gangliogliome, tumeur gliale de haut grade) peuvent envahir la méninge et la base.

ÉTAGE MOYEN

Comme pour l'étage antérieur, la lésion va naître soit dans le massif facial, soit dans l'endocrâne. Elle peut détruire l'os en élargissant un foramen préexistant (fissure orbitaire supérieure par exemple), ou en créant une brèche osseuse *de novo*.

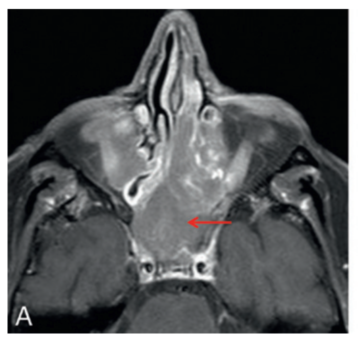
Lésions extracrâniennes à extension endocrânienne

Lésion d'origine orbitaire

Cette lésion se propage rapidement à l'étage moyen en passant par la fissure orbitaire supérieure et va envahir préférentiellement le sinus caverneux. Les causes les plus fréquentes sont les lésions inflammatoires et infectieuses et les lymphomes.

Lésion d'origine rhinopharyngée

C'est le plus souvent un UCNT (carcinome indifférencié), surtout si le patient est maghrébin ou asiatique, parfois un lymphome (fig. 8.7), ou un esthésioneuroblastome (fig. 8.8). L'éventuelle extension endocrânienne, qui modifie le traitement et le pronostic, est à bien préciser. Elle se fait soit vers le sinus caverneux et l'étage moyen par le foramen déchiré (ou plus rarement ovale), soit directement par envahissement du corps du sphénoïde. Elle peut également se faire vers la fosse postérieure, par voie transclivale. Dans les deux cas, les premiers signes cliniques peuvent être des troubles oculomoteurs. Le bilan d'imagerie comprendra toujours une étude associée des aires ganglionnaires cervicales, notamment spinales.



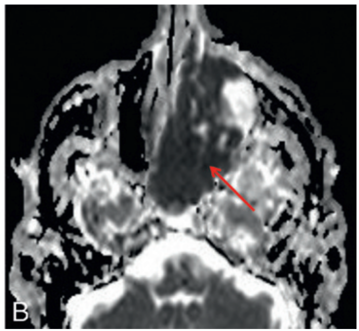


Fig. 8.7
Lymphome du cavum (→) étendu à la fosse nasale, l'orbite et la base du crâne (A), ADC bas (B).



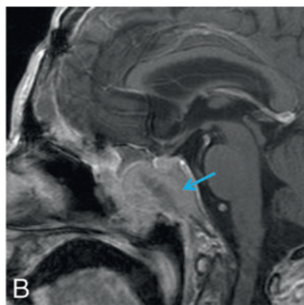
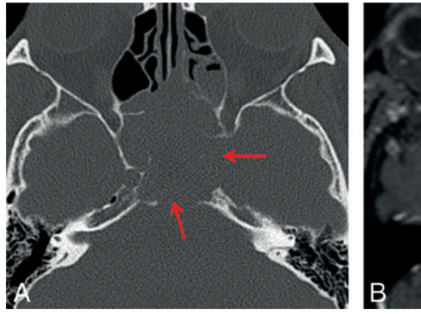


Fig. 8.8
Récidive d'esthésioneuroblastome vers le sinus caverneux (A →) et le clivus (B →).

Le fibrome nasopharyngien, né près du foramen sphénopalatin, est révélé par des épistaxis à répétition chez le jeune adolescent. La lésion prend le contraste de façon intense, peut s'étendre au massif facial adjacent, à l'endocrâne, en particulier à la fosse ptérygopalatine, qui est alors comblée et perd son hypersignal graisseux. Il nécessite un traitement endovasculaire.

Lésion du sinus sphénoïdal

Il s'agit le plus souvent d'un granulome (fig. 8.9) ou d'une infection agressive, en particulier fongique (aspergillose, mucormycose). Les filaments aspergillaires sont responsables de zones d'hyposignal T2 et d'une baisse de l'ADC. Il peut s'agir plus rarement d'une tumeur (métastase ou lésion sinusienne primitive).



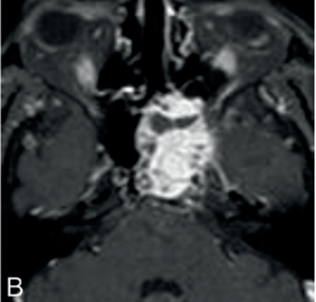
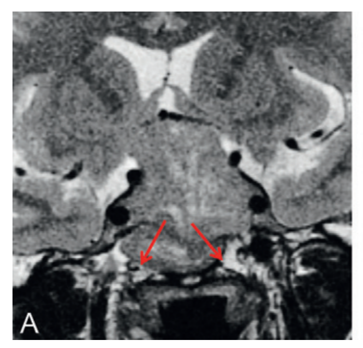


Fig. 8.9
Granulome sphénoïdal agressif (A →) lysant la base et envahissant la partie basse du sinus caverneux gauche (B).

Lésions intracrâniennes à extension extracrânienne

Lésion originaire de la région sellaire

Il s'agit le plus souvent d'un macro-adénome hypophysaire, qui va s'étendre au sinus sphénoïdal sous-jacent en détruisant le plancher sellaire, parfois au clivus et la base des sinus caverneux (fig. 8.10). Les plus agressifs sont les adénomes à GH



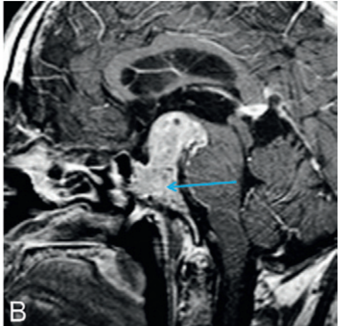


Fig. 8.10
Macro-adénome hypophysaire étendu au sphénoïde (A →) et au clivus (B →).

(*growth hormone* ou hormone de croissance). Les craniopharyngiomes, les gliomes du chiasma peuvent également détruire la base (voir fig. 6.19 et 7.110).

Lésion du sinus caverneux

- Les lésions agressives sont essentiellement tumorales. Il s'agit surtout de méningiomes (fig. 8.11 et 8.12), de métastases et de lymphomes (fig. 8.13), développés à partir de ce sinus caverneux. Ils s'étendent à la base adjacente, à l'orbite voire au massif facial, en passant par les foramen ovale et rond, la fissure ptérygopalatine, la fissure orbitaire supérieure. Les lésions peuvent suivre les branches du V et infiltrer de façon rétrograde le cavum de Meckel.

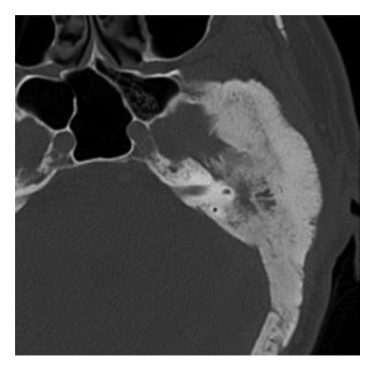


Fig. 8.11
Méningiome en plaque de la base temporale. Retentissement osseux.



Fig. 8.12
Méningiome. Extension par le foramen ovale (→).





Fig. 8.13
Lymphome (→) du sinus caverneux gauche (A) étendu à la méninge temporale (B).

- Les lésions granulomateuses (sarcoïdose, maladie de Wegener) doivent être évoquées de principe.
- L'extension en bissac à travers la fissure orbitaire supérieure d'une lésion tissulaire du sinus caverneux doit faire évoquer un schwannome du V (voir fig. 7.127).
- Citons les rares localisations d'amylose, en hyposignal franc en pondération T2.

ÉTAGE POSTÉRIEUR

Les lésions de la base sont surtout liées à l'extension de lésions endocrâniennes.

Lésions extracrâniennes à extension endocrânienne

Ce sont les tumeurs des parties molles de voisinage, essentiellement malignes.

Lésions intracrâniennes à extension extracrânienne

- Les méningiomes pétroclivaux peuvent détruire la base adjacente et s'étendre au massif facial.
- Les lésions de l'angle pontocérébelleux et des citernes sous-jacentes volumineuses : elles vont également éroder le rocher adjacent (schwannome, métastase, méningiome, kyste arachnoïdien ou épidermoïde). Les lésions du foramen jugulaire (voir fig. 7.29 et 7.30) : les tumeurs glomiques (paragangliomes) se développent dans le foramen jugulaire et vont détruire le rocher à leur contact.
- Les schwannomes des nerfs mixtes s'étendent du foramen jugulaire vers l'espace rétrostylien (voir sous-chapitre 7.4). Plus rarement, on décrit des métastases, des méningiomes, des lymphomes.
- Les lésions du foramen magnum (trou occipital) : elles compriment la jonction bulbomédullaire. Les plus fréquentes sont le méningiome et le schwannome (fig. 8.14).



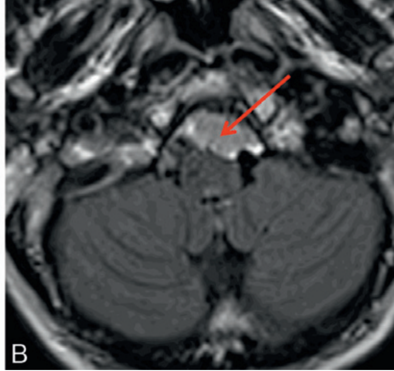


Fig. 8.14
Méningiome du foramen magnum (→) rehaussé (A) en hypersignal FLAIR (B).

LÉSIONS DU SCALP ÉTENDUES À L'OS

Les lésions de la voûte liées à l'extension de lésions cutanées agressives sont rares, et compliquent les carcinomes basocellulaires évolués, le carcinome de Merkel et le mélanome.

LÉSIONS À POINT DE DÉPART OSSEUX

Les lésions à point de départ osseux n'ont pas de localisation spécifique. Elles modifient la morphologie de l'os atteint, voire son signal. L'épicentre de la lésion est l'os. Nous pouvons distinguer plusieurs types d'atteinte.

ANOMALIES MORPHOLOGIQUES GLOBALES

Déformations : les craniosténoses

Les os du crâne sont séparés par des sutures (fig. 8.15). La fermeture trop précoce (craniosténose) d'une ou plusieurs sutures est responsable de développement dysharmonieux du crâne. L'allongement du crâne se fait dans l'axe de la suture soudée (fig. 8.16 et 8.17 et tableau ci-après). Le traitement est chirurgical, généralement précoce (3 à 6 mois).

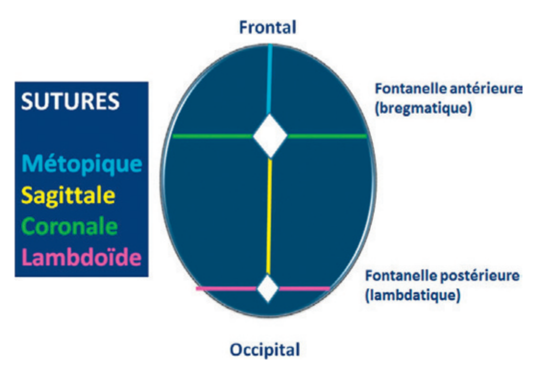


Fig. 8.15
Schéma des sutures.

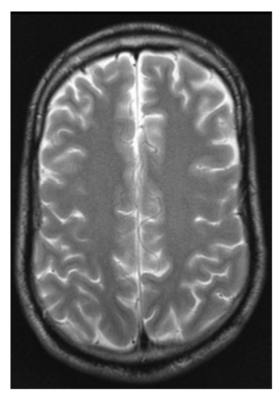


Fig. 8.16
Scaphocéphalie.

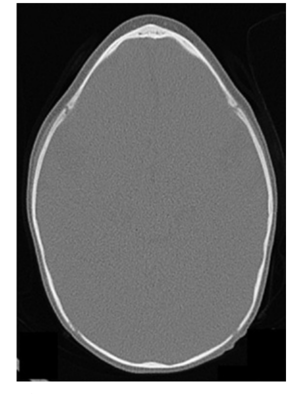


Fig. 8.17
Trigonocéphalie.

Ces craniosténoses peuvent être isolées ou syndromiques et associées à d'autres malformations. Les moins rares sont la maladie de Crouzon, associant craniosténose (pachycéphalie), hypertélorisme, exorbitisme, hypoplasie du massif facial, et la maladie d'Apert, associant brachycéphalie, syndactylie, hypoplasie du massif facial.

Récapitulatif sur les craniosténoses

Suture soudée/fréquence	Dénomination	Type de déformation
Malformation congénitale		
Sagittale (> 50 %)	Scaphocéphalie	↗ Antéropostérieur
Métopique (20 %)	Trigonocéphalie	Front triangulaire
Lambdoïde	Pachycéphalie	Aplatissement postérieur
Coronale unilatérale (15 %)	Plagiocéphalie	Aplatissement antérolatéral Orbite vers le H, AR, DH
Coronale bilatérale (5 %)	Brachycéphalie	↗ Transversal
Malformation acquise (apparition vers 2–3 ans)		
Coronale, sagittale et métopique	Oxycéphalie	Déformation complexe

Macrocrânies

Ces anomalies peuvent être familiales. Isolées, chez le nourrisson, elles font rechercher une hydrocéphalie ou un syndrome de masse intracrânien.

Microcrânies

Ces anomalies peuvent être associées à des malformations graves (holoprosencéphalie, encéphalocèle), une infection intra-utérine (toxoplasmose, rubéole en particulier), des anomalies métaboliques, une atrophie cérébrale du nouveau-né, quelle qu'en soit la cause.

ANOMALIES DE SIGNAL ISOLÉES, UNIQUE OU MULTIPLES

Chez les sujets âgés, l'os déminéralisé a un aspect hétérogène physiologique.

Les tumeurs ne touchant que la médullaire, comme les métastases et les localisations de myélome (fig. 8.18), sont des lésions tissulaires, en hypersignal T2 et hyposignal T1, prenant le contraste. Le scanner peut retrouver des petites lacunes ou être pratiquement normal.

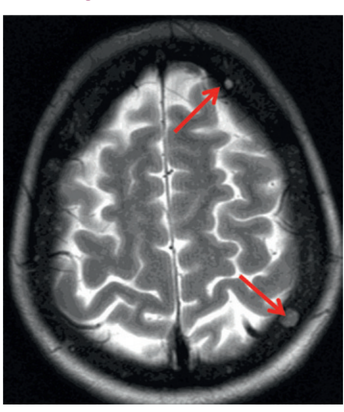


Fig. 8.18
Myélome (→).

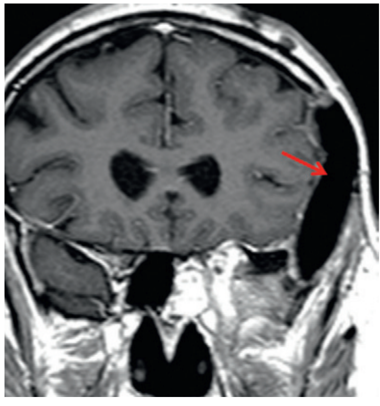


Fig. 8.19
Voûte prosthétique (→).

ÉPAISSISSEMENT DE L'OS

Lésion focale en hyposignal T2

Après avoir éliminé le remplacement chirurgical d'une portion de la voûte par un os prosthétique, en hyposignal T1 et T2 – procédé utilisé en particulier dans le traitement des méningiomes avec extension osseuse (fig. 8.19) –, on évoque :

- une hyperostose physiologique : elle s'observe préférentiellement chez la femme âgée, est généralement frontale interne, bilatérale, symétrique ; les limites internes de l'os remanié sont généralement crénelées (fig. 8.20) ;
- un méningiome en plaque, sphéno-orbitaire en particulier. L'injection de produit de contraste met en évidence une prise de contraste associée de la méninge adjacente, plus ou moins épaisse (fig. 8.21). Cette prise de contraste confirme le diagnostic et élimine une dysplasie fibreuse. Dans certains cas, le méningiome peut

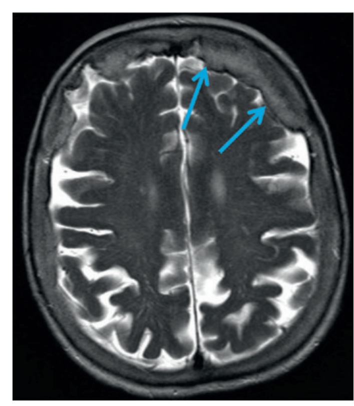


Fig. 8.20
Hyperostose frontale interne (→).

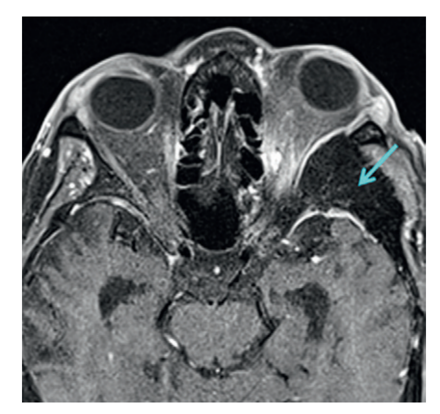


Fig. 8.21
Méningiome (→).

envahir l'os, dont le signal change : hypo- ou hypersignal T2, hyposignal T1, prise de contraste après injection. Le diagnostic est alors difficile avec une métastase osseuse. Le scanner est très utile, en montrant, si c'est une métastase, une lyse irrégulière ;

- une dysplasie fibreuse : elle atteint volontiers le sphénoïde ; son aspect peut être très trompeur. L'os remanié peut en effet prendre le contraste de manière variable (fig. 8.22), parfois intense, mais sans prise de contraste de la méninge adjacente ;
- une métastase ostéocondensante unique : elle est souvent découverte dans un contexte évocateur (cancer de la prostate en particulier) ;
- un ostéome, notamment frontal (fig. 8.23), une maladie de Paget ou un céphalhématome.

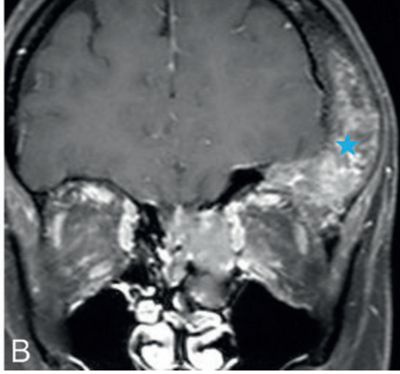


Fig. 8.22
Dysplasie fibreuse de la voûte frontale (★) en hyposignal T2 (A) avec rehaussement hétérogène (B).

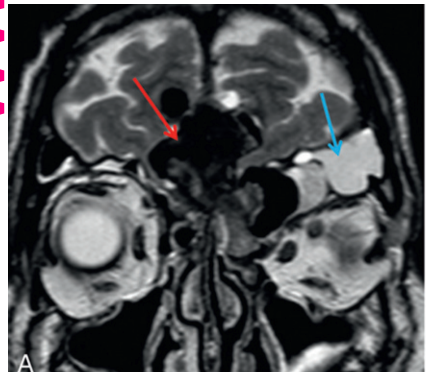




Fig. 8.23
Ostéome (→) saillant vers les lobes frontaux : hypo-intense en T2 (A) hyperdense en scanner (B) avec rétention sinusienne associée (→).

Atteinte diffuse

L'atteinte est bien visible sur la voûte. Le contexte clinique est très important à préciser. Il permettra le plus souvent de faire le diagnostic de l'anomalie. Il peut s'agir d'une variante de la normale, comme les voûtes épaisses des sujets mélanodermes. En dehors de ces cas, l'épaississement diffus procède de nombreuses causes, résumées ci-dessous.

Étiologies des épaississements diffus de la voûte

- Maladie de Paget.
- Infiltration tumorale essentiellement métastatique (fig. 8.24).
- Traitement par phénytoïne chez un patient épileptique.
- Hydrocéphalie valvée.
- Microcéphalie.
- Acromégalie.
- Drépanocytose, anémie macrocytaire.
- Ostéopétrose : maladie des os de marbre ou maladie d'Albers-Schönberg (fig. 8.25).
- Fluorose (rare, contexte géographique).

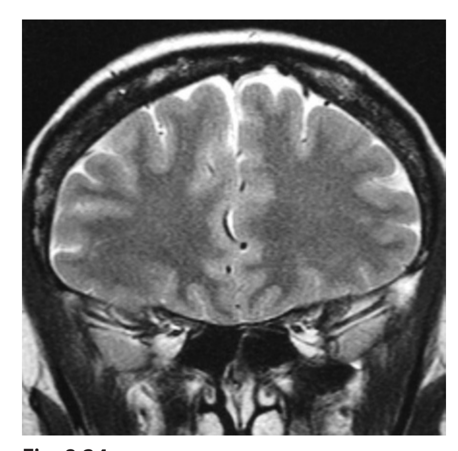


Fig. 8.24
Voûte métastatique.

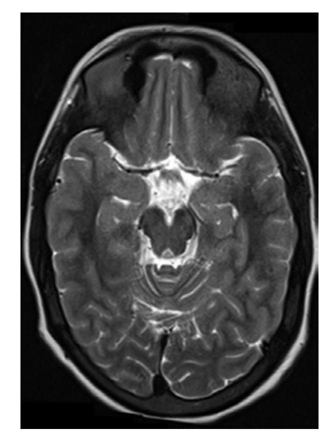


Fig. 8.25
Ostéopétrose.

AMINCISSEMENT OSSEUX, DÉHISCENCE

Il faut éliminer une structure normale ou une variante de la normale :

- une granulation de Pacchioni, se traduisant par une lacune à limites régulières, volontiers pariétale, à contenu liquidien (voir fig. 7.14 et 7.76) ;
- une empreinte veineuse traduite par une image lacunaire serpigineuse, volontiers temporale (veine émissaire mastoïdienne par exemple) ;
- un amincissement de la voûte au contact d'un kyste arachnoïdien.

Traumatismes

Les traumatismes ont plusieurs origines :

- les cicatrices d'intervention neurochirurgicale (volet, trou de trépan) sont parfois difficiles à voir en IRM, surtout si les séquelles parenchymateuses sont inexistantes. L'interrogatoire du patient et le scanner sont là encore d'une grande aide. Les plasties sont en revanche faciles à identifier, en hyposignal franc sur l'ensemble des séquences. Rarement, le volet osseux n'est pas remis en place. La déhiscence osseuse est bien visible en imagerie, elle peut s'associer à court terme à une saillie parenchymateuse (craniectomie de décompression : fig. 8.26) ;
- au décours des traumatismes crâniens non iatrogènes, seules les fractures avec déplacement (embarrures) et les foyers de fracture larges sont identifiables. Dans un contexte aigu, l'IRM est rarement réalisée, le scanner permettant de faire le bilan lésionnel d'urgence. À distance du traumatisme, l'IRM est surtout utile pour détecter des lésions de la substance blanche profonde et affiner le diagnostic d'une complication comme une fistule carotido-caverneuse ou une dissection. On peut observer au décours de fractures un élargissement progressif du foyer de fracture, asymptomatique, appelé fracture évolutive, dans lequel peut se former une méningocèle (fig. 8.27) ;
- les brèches ostéoméningées de la base se compliquent de fistules de LCS vers les cavités sinonasales (rhinorrhée) ou le rocher (otite séreuse), responsables d'épisodes infectieux, d'hypotension intracrânienne (voir fig. 7.89).

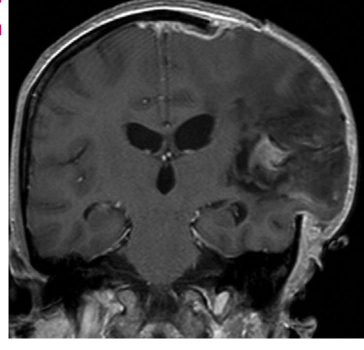


Fig. 8.26
Craniectomie décompressive.

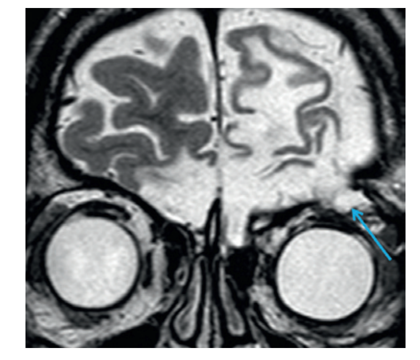


Fig. 8.27
Fracture évolutive.

Leur diagnostic en imagerie repose sur le scanner en haute résolution (confirme la déhiscence osseuse) et l'IRM en T2 volumique inframillimétrique (met en évidence le passage de LCS dans la cavité sous-jacente à la brèche). Les séquences sont centrées sur la zone suspecte et perpendiculaires à la base. Elles sont réalisées pour l'étage antérieur en décubitus puis en procubitus. L'IRM détecte l'hypersignal T2 du LCS, plus intense que l'hypersignal de la muqueuse nasale. Dans de rares cas, on peut avoir recours à une cisterno-TDM (injection intrathécale de PDC iodé) ou exceptionnellement à une cisterno-IRM (injection intrathécale d'une faible dose de gadolinium).

Malformation

- Certaines brèches ostéoméningées sont malformatives. Elles ont les mêmes complications que les brèches post-traumatiques.
- Méningocèles et encéphaloméningocèles peuvent compliquer des brèches larges (fig. 8.28).

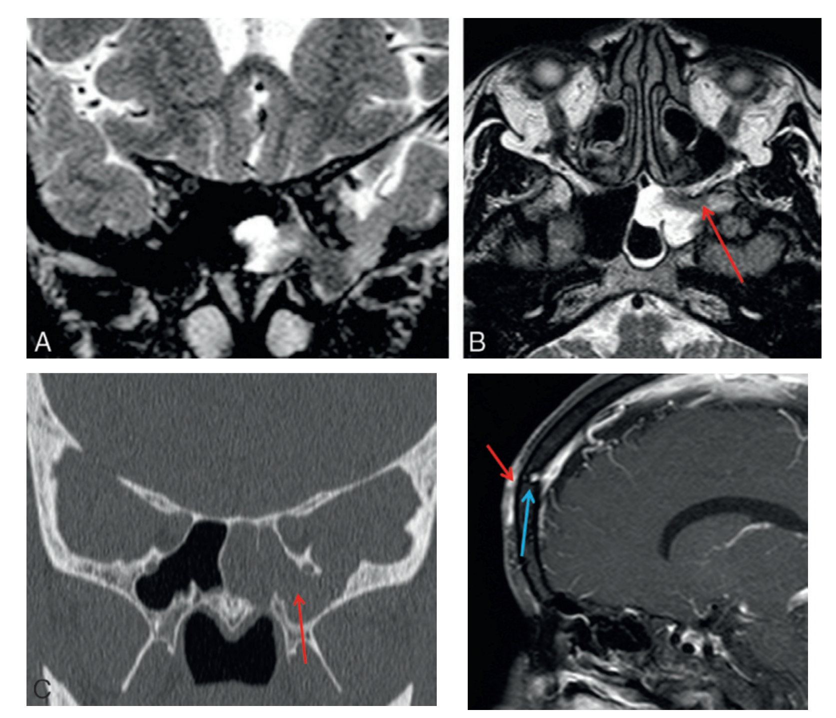


Fig. 8.28
Encéphaloméningocèle transsphénoïdale (→) malformative visible en IRM (A et B), déhiscence osseuse en scanner (C).

Fig. 8.29
Sinus pericranii (→). Poche veineuse frontale (→).

Deux entités particulières sont à reconnaître :

- le sinus dermique : anomalie de fermeture médiane prédominant à l'étage lombaire, mais pouvant atteindre l'encéphale, et alors volontiers cérébelleuse. Il peut être responsable de méningites récidivantes. La communication entre les tissus sous-cutanés et l'endocrâne est parfois associée à un kyste dermoïde intracrânien ;
- le sinus pericranii : communication entre un sinus dural et le système veineux extracérébral. Il est surtout frontal, médian. Il se traduit par une masse extraparenchymateuse prenant le contraste en regard d'une masse sous-cutanée de même type (fig. 8.29).

Lésion focale, unique ou multiple de la voûte ou la base

Chez l'enfant ou le jeune adulte

Il faut toujours penser à l'histiocytose langerhansienne (fig. 8.30). Chez l'enfant plus jeune, on évoque systématiquement des métastases de neuroblastome.

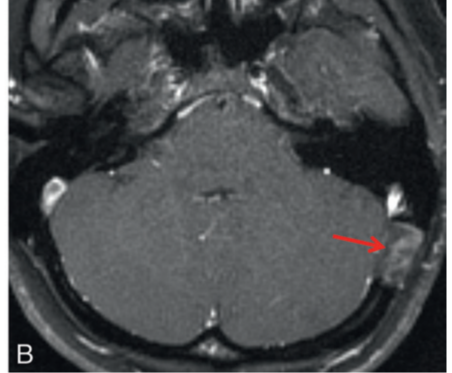


Fig. 8.30
Histiocytose de l'occipital (→) en hypersignal T2 (A) prenant le contraste (B).

Chez l'adulte

- La lésion maligne est la première hypothèse diagnostique. Il peut s'agir d'une métastase (fig. 8.31 et 8.32) surtout, mais aussi d'une localisation d'une hémopathie comme un plasmocytome, d'un myélome ou, plus rarement, d'un sarcome. Le contexte clinique est souvent évocateur, mais parfois la lésion est révélatrice. L'hypothèse diagnostique doit donc être suggérée dans le compte rendu pour qu'un bilan exhaustif soit entrepris.
- Les angiomes sont hétérogènes, avec une structure radiaire et des îlots graisseux traduisant une involution graisseuse évocatrice (fig. 8.33), en hypersignal T2.

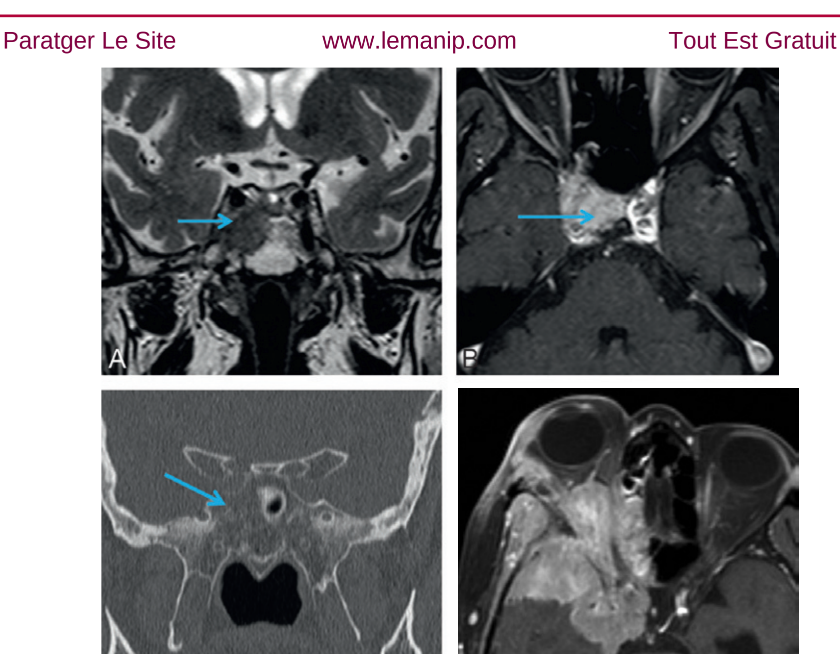


Fig. 8.31
Cancer du sein. Métastase lytique T2 (A) ; T1 Gd FATSAT (B) et scanner (C).

Fig. 8.32
Métastase orbitaire.

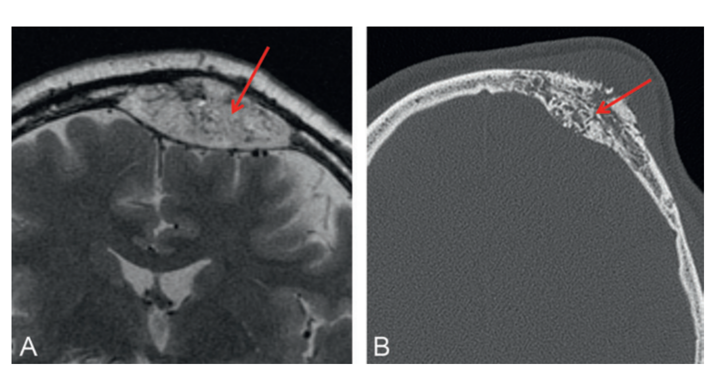


Fig. 8.33
Angiome osseux (→) en hypersignal T2 (A), aspect trabéculé en scanner (B).

- Le kyste dermoïde est particulier par sa localisation, volontiers près d'une fontanelle, et par sa structure hétérogène. La prise de contraste est inconstante (fig. 8.34).
- Une déhiscence osseuse large liée à une hypoplasie ou à une absence de grande aile du sphénoïde est une des malformations osseuses retrouvées dans les NF1.

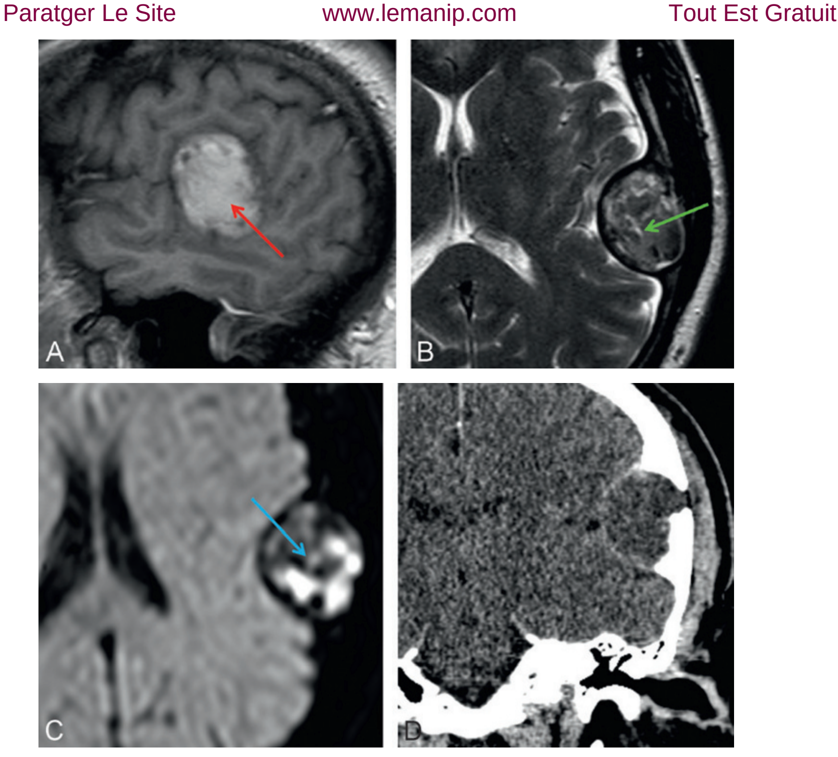


Fig. 8.34
Kyste dermoïde de la voûte en hypersignal T1 (A →), en hyposignal T2 (B →), hétérogène en diffusion (C →), lysant régulièrement l'os (D).

- Les localisations ectopiques intradiploïques de kystes arachnoïdiens ou de méningiomes sont extrêmement rares.
- Les chordomes naissent dans la synchondrose sphéno-occipitale, à partir de résidus de la notochorde. Ils sont en hypersignal T2, rehaussés de manière hétérogène, invasifs et destructeurs (fig. 8.35). Rarement, ils peuvent avoir un point de départ latéralisé.
- Les lésions d'origine cartilagineuse (chondrome, chondrosarcome) sont en hypersignal T2, prennent le contraste de façon hétérogène et sont calcifiées en scanner.
- Les lésions post-radiques associent une inflammation à des nécroses osseuses et tissulaires (fig. 8.36).
- Les ostéites infectieuses sont très hétérogènes en scanner, prennent le contraste. La diffusion est indispensable à la recherche d'un empyème sous-jacent (voir fig. 7.16).

Fig. 8.35
Chordome du clivus (★) en hypersignal T2 (A et C), détruisant l'os (B →) prenant le contraste (D).

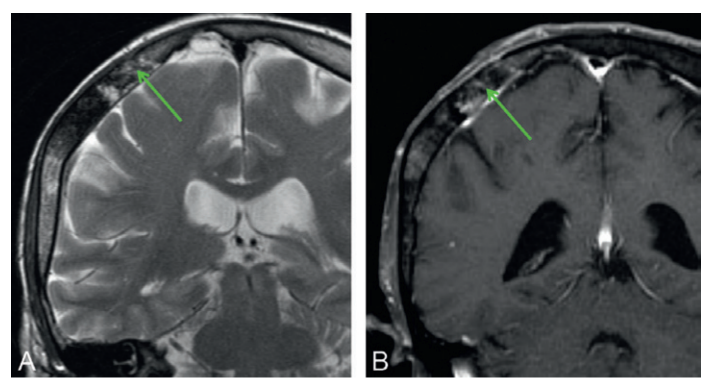


Fig. 8.36
Aspect hétérogène de la voûte (→) en T2 (A) et T1 Gd FATSAT (B) après radiothérapie.

- Les lésions osseuses rencontrées dans le reste de l'organisme (comme les lacunes des hyperparathyroïdies), les infections osseuses (comme la tuberculose), responsables d'une ostéomyélite, ou certaines tumeurs rares peuvent également être localisées à la voûte ou à la base. Le contexte clinique et biologique est d'une grande aide diagnostique.

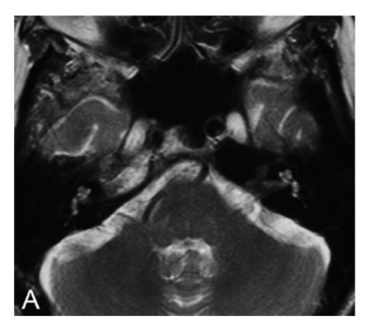
Voûte fine de façon diffuse

Les amincissements osseux sont peu fréquents et rarement révélateurs de la maladie causale. Ils sont retrouvés dans diverses maladies métaboliques ou certaines malformations, comme l'ostéogenèse imparfaite, la maladie de Cushing, les hydrocéphalies anciennes ou les malformations de Chiari type II.

CAS PARTICULIER DU ROCHER

Asymétrie de l'apex pétreux

Il faut éliminer une asymétrie de pneumatisation, un apex étant pneumatisé et l'autre ossifié en hypersignal T1 à cause de la graisse osseuse (fig. 8.37). Éventuellement, un scanner en haute résolution sans injection, centré sur la base, confirme le diagnostic.



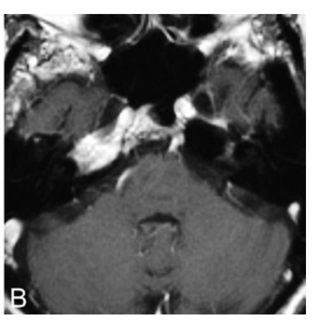


Fig. 8.37
Asymétrie d'ossification de l'apex pétreux en T2 (A), et T1 (B).

Anomalie de signal

Les rétentions en cas d'inflammation nasosinusienne sont possibles. En cas de pétrosite, outre l'hypersignal T2 et la prise de contraste, on note un hypersignal de la lésion en diffusion (B1000).

Lyse osseuse

- Granulome à cholestérine : le diagnostic est en général facile, devant une lésion lytique, parfois volumineuse, en hypersignal sur toutes les séquences (fig. 8.38), non supprimé par l'effacement de graisse.

Attention

Cette lésion saigne et peut avoir un signal hétérogène, avec des zones d'hypersignal et des zones d'hyposignal sur toutes les séquences : le diagnostic est alors quasi impossible à faire de manière certaine. Cela peut poser des problèmes de prise en charge chirurgicale, la voie d'abord de ces granulomes étant particulière.
Avant l'intervention, un scanner en haute résolution centré sur la lésion est nécessaire pour analyser les modifications osseuses et préciser les zones de marsupialisation.

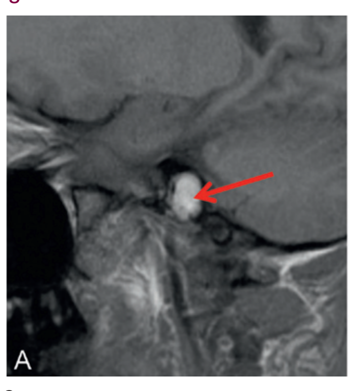




Fig. 8.38
Granulome à cholestérine (→) en hypersignal T2 (A) et T2 (B).

- Chordome : développé à partir de la synchondrose sphéno-occipitale, il est agressif, invasif et peut envahir latéralement le rocher.
- Cholestéatome primitif ou kyste épidermoïde : il fait partie des lésions fréquentes. Cette lésion est en franc hypersignal en diffusion et hétérogène en FLAIR. Comme le cholestéatome de l'oreille moyenne, il ne prend pas le contraste.
- Otite maligne externe (ou otite agressive) : elle doit être évoquée de manière systématique devant une lyse hétérogène surtout chez le sujet diabétique. Elle peut mimer une tumeur agressive (extension endocrânienne et sous-temporale). Les séquences T1 après injection avec FATSAT apprécient l'extension des lésions. Un complément par scanner est nécessaire (fig. 8.39)
- Histiocytose, en particulier chez l'enfant (voir fig. 8.30), plus rarement tuberculose, qui peut être agressive pour l'os.

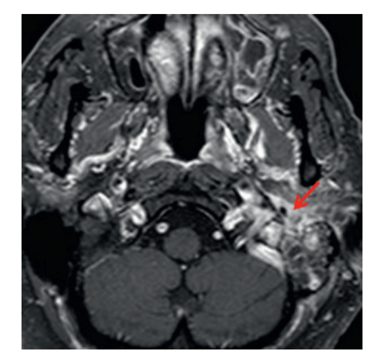


Fig. 8.39
Otite maligne externe avec extension de l'infection dans les parties molles (→).

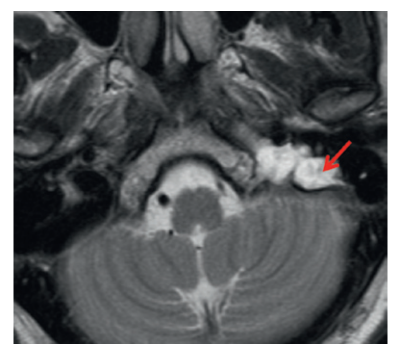


Fig. 8.40
Chondrosarcome de l'apex pétreux gauche en hypersignal T2 (→).

- Autres lésions de la base : elles peuvent aussi être discutées, en particulier une métastase, la localisation d'une hémopathie (plasmocytome, etc.), une tumeur cartilagineuse (chondrome, chondrosarcome : fig. 8.40). Attention au schwannome kystique du VII, qui peut se présenter comme une lésion hétérogène à composante liquidienne de l'apex pétreux.

Condensation osseuse

Outre les métastases ostéocondensantes, rares, la maladie de Paget, les ostéomes et un éventuel méningiome en plaque, la dysplasie fibreuse est une affection possible du rocher. Son aspect IRM est protéiforme et trompeur. La lésion prend ou non le contraste. Un scanner de complément est indispensable comme pour toutes les lésions osseuses.

PARTIE

3

MOELLE ET RACHIS : COMMENT RÉALISER UNE IRM ?

This page intentionally left blank

CHAPITRE 9

Intérêt et indication des séquences

PLAN DU CHAPITRE

Nous vous invitons à lire le chapitre 1. Ce chapitre 9 ne détaille que ce qui est spécifique au rachis et ne reprend pas les points communs avec les IRM du système nerveux central.

RECHERCHE ET ÉTUDE IRM D'UNE LÉSION MÉDULLAIRE OU RACHIDIENNE

Les facteurs orientant le protocole d'examen et l'analyse des clichés, et les contre-indications sont les mêmes qu'en pathologie encéphalique (voir chapitre 1).

PRISE DE RENDEZ-VOUS

L'examen est long et tout le rachis ne peut pas être étudié en une fois correctement, à cause de la nécessité d'utiliser plusieurs séquences sagittales et axiales pour couvrir l'ensemble de la région. On essaye néanmoins lorsqu'il s'agit d'une affection diffuse (myélome ou recherche de lésions secondaires par exemple), surtout si le patient est très algique, d'utiliser des séquences de type « FULL SPINE », moins précises, avec des champs larges.

Le plus souvent pour avoir un examen de qualité et de durée raisonnable, il est nécessaire de fragmenter l'étude par région : exploration médullaire ; étude du rachis cervical, du rachis dorsal, du rachis lombaire. C'est particulièrement le cas du bilan de la pathologie douloureuse rhumatologique, de la recherche de pathologie inflammatoire médullaire.

L'examen est d'autant plus long que le sujet a du mal à se mobiliser, a un rachis sinueux (cyphoscoliose), nécessitant plusieurs acquisitions pour un même plan de coupe. L'examen est difficile, voire impossible si la cyphose dorsale est très marquée, car le patient ne peut se mettre à plat en décubitus dorsal et le rachis est trop loin de l'antenne. *Une astuce ? mettre un cousin haut sous les fesses du patient pour rapprocher le rachis cervical de la table d'examen*.

Les précautions à prendre pour les examens sont les mêmes qu'en pathologie encéphalique. Rappelons que les stimulateurs médullaires contre-indiquent l'exploration.

LE JOUR DE L'EXAMEN

Le déshabillage est plus complet que pour un examen encéphalique car le patient doit enlever tout objet métallique se projetant dans la région examinée (soutien-gorge pour les études du rachis cervical, pantalon pour les études du rachis dorsolombaire). L'utilisation d'une chasuble en papier jetable peut être nécessaire. Ces précautions sont justifiées à la fois pour éviter les artéfacts mais aussi des échauffements inopinés au contact de l'antenne (certains vêtements peuvent parfois contenir des paillettes métalliques).

Quand les patients portent une minerve, l'ablation du matériel se fera juste avant l'examen, et le positionnement du patient sera prudent.

RÉALISATION DE L'IRM MÉDULLAIRE

CHOIX DE L'ANTENNE

Ce choix dépend du champ d'exploration. Plus le champ d'exploration est petit, meilleure est la définition. Les antennes en réseau phasé permettent de sélectionner des segments différents du rachis sans avoir à repositionner l'antenne et donc sans mobiliser le patient. Grâce à un post-traitement de type combinaison, la plupart des machines offrent des images du rachis entier dans les plans sagittal ou coronal faites d'addition de plusieurs acquisitions à des étages jointifs, à condition que l'axe choisi soit peu différent d'une acquisition à l'autre (fig. 9.1). L'avantage principal de cette combinaison est de pouvoir facilement repérer le niveau vertébral pathologique.







Fig. 9.1
IRM médullaire. Acquisition sagittale T2 cervicale (A) et dorsale (B), *composing* (C).

Cette combinaison est impossible à utiliser dans les scolioses dont le retentissement médullaire et canalaire est souvent mieux étudié en coronal qu'en sagittal (fig. 9.2) et qui bénéficient des acquisitions volumiques. Si le rachis est très sinueux, on peut proposer des séquences fines 3D qui permettent notamment une étude correcte du calibre du canal rachidien, avec une résolution en contraste moyenne, grâce à des reconstructions multiplanaires (MPR) et obliques (fig. 9.3).

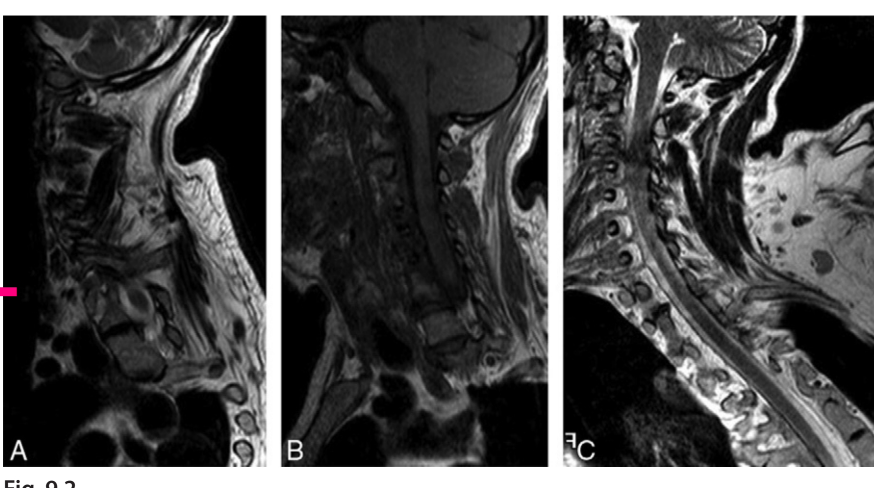


Fig. 9.2
IRM médullaire. Scoliose. Acquisition sagittale T2 (A et B) puis coronale (C) permettant une étude correcte de la moelle.

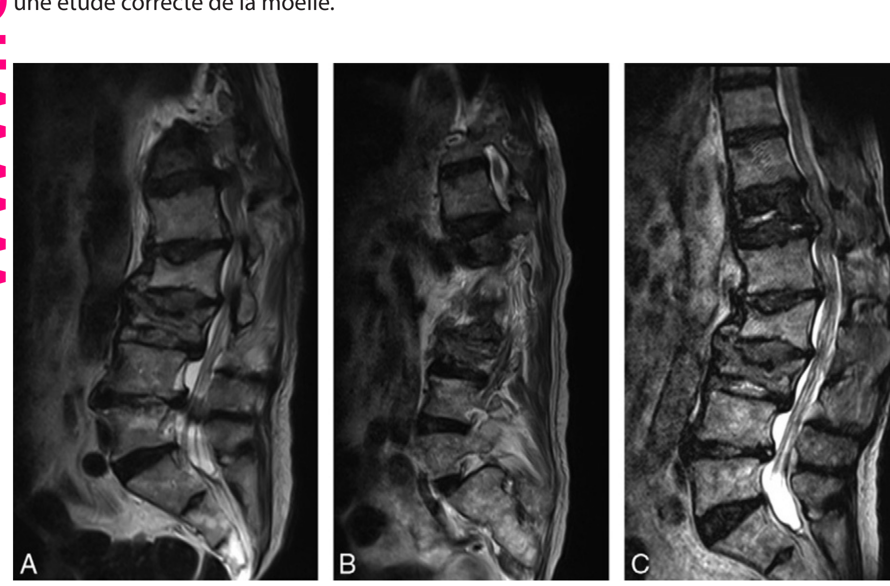


Fig. 9.3
IRM d'un rachis lombaire très sinueux en T2 : séquence sagittale classique (A et B) et acquisition volumique, puis reconstruction (C).



Fig. 9.3
Suite.
IRM d'un rachis scoliotique : séquence sagittale T2 (D), reconstruction oblique coronale (E et F).

EXPLORATION

Le patient est allongé sur le dos. On place un coussin sous ses genoux, ce qui améliore le confort et réduit la lordose lombaire. On lui met un casque antibruit et lui donne une poire d'appel.

Repérage

Le repérage est triplan. Il permet d'orienter les séquences dans l'axe ou perpendiculairement à l'axe rachidien. En fonction de la sinuosité du rachis, on programmera une ou plusieurs séquences dans le même axe.

Coupes sagittales T2

L'exploration commence en général par une séquence sagittale T2 (SE plus que EG) (fig. 9.4), avec ou sans suppression de graisse, qui permet d'apprécier la morphologie

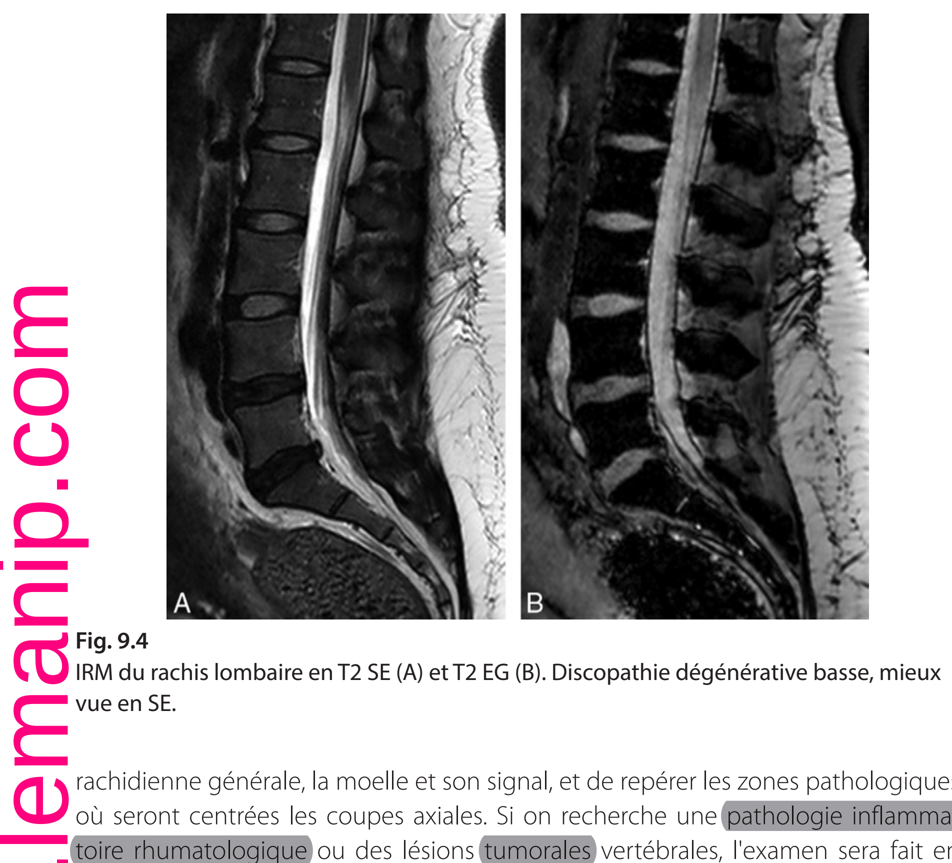


Fig. 9.4
IRM du rachis lombaire en T2 SE (A) et T2 EG (B). Discopathie dégénérative basse, mieux vue en SE.

rachidienne générale, la moelle et son signal, et de repérer les zones pathologiques où seront centrées les coupes axiales. Si on recherche une pathologie inflammatoire rhumatologique ou des lésions tumorales vertébrales, l'examen sera fait en séquences STIR (fig. 9.5). Cette séquence est également très performante pour la mise en évidence des hypersignaux T2 médullaires des maladies neurologiques inflammatoires. Cependant, elle est souvent artéfactée et le centre de la moelle peut être en hypersignal sans qu'il y ait de lésion. Certains préfèrent donc utiliser une séquence sagittale en T2 TSE, puis une axiale en STIR sur les zones douteuses. Les séquences en EG, très sensibles aux structures ferromagnétiques, seront évitées si le patient a du matériel chirurgical. Les artéfacts liés à celui-ci seraient accentués.

Coupes axiales T2

Le choix de la séquence est fonction de l'étage étudié. De façon générale, les coupes en T2 SE ont une bonne définition, mais sont artéfactées par le flux périmédullaire (voir chapitre 10) et on leur préfère les coupes en EG, surtout en cervical (fig. 9.6). En cas de recherche de saignement, les coupes axiales T2 sont faites en EG. La définition des composants médullaires est très fine (lésions, substance grise avec sa forme en papillon), par exemple sur les coupes type MEDIC. La combinaison de plusieurs échos entraîne une amélioration des séquences en EG. Elle présente comme principaux avantages une augmentation du rapport S/B et une

Fig. 9.5
IRM du rachis lombaire en T2 (A) et STIR (B). Tassement vertébral L1 récent en hypersignal STIR.

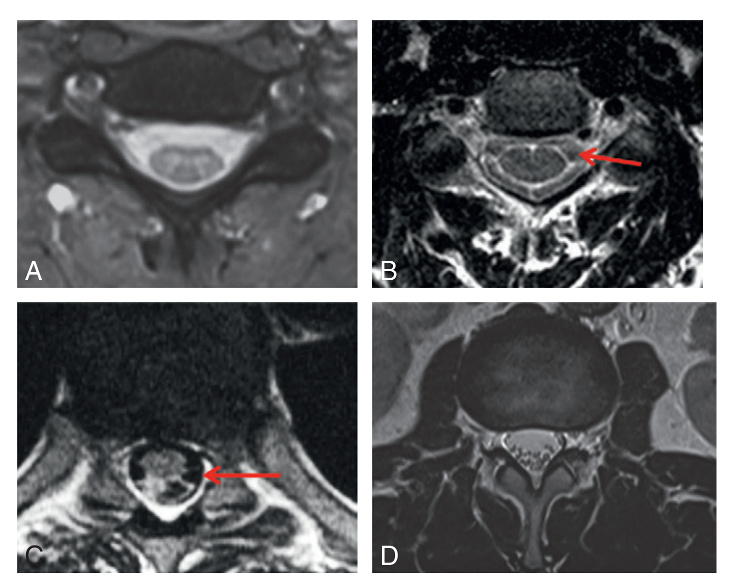


Fig. 9.6
Exemples de résultats variables en T2 EG (A) et T2 SE (B, C, D). Artéfacts de flux (→).

diminution des artéfacts de mouvement. Elle permet une meilleure étude de la moelle particulièrement à l'étage cervical (différenciation SG/SB, visualisation du canal de l'épendyme).

Sur ces coupes axiales, on analyse la morphologie et le calibre du canal rachidien et des foramens, ainsi que les parties molles intra- et périrachidiennes.

Autres utilisations du T2

Les séquences DRIVE, ou T2 coupes inframillimétriques, de même que les séquences volumiques de type SPACE sont très utiles pour rechercher une anomalie des racines (en particulier dans les bilans d'avulsion plexique) (fig. 9.7). Elles servent également à mettre en évidence une circulation périmédullaire anormale, à dépister des petites lésions radiculaires (*drop* métastases par exemple). Il est préférable de réaliser une acquisition volumique avec des reconstructions multiplanaires, notamment coronales. Le signal de la moelle ne peut en aucun cas être analysé sur ces séquences DRIVE (tout comme le signal du tronc cérébral et du cervelet ne peut l'être sur les séquences millimétriques étudiant les paquets acoustico-faciaux).

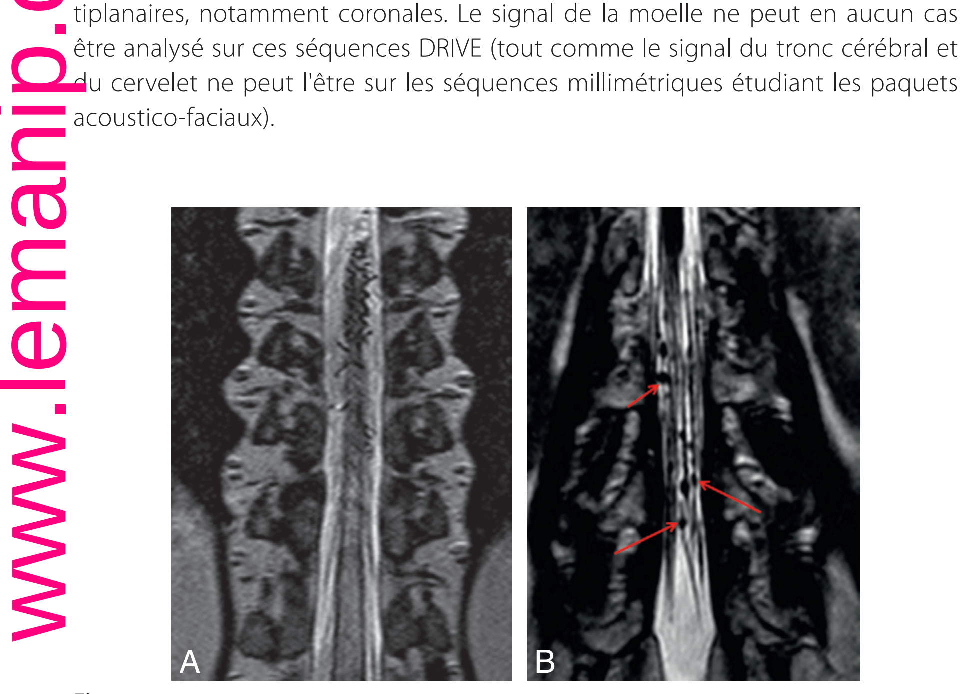


Fig. 9.7
Séquence coronale T2 inframillimétrique. Fistule durale (A), métastases (B →).

Coupes sagittales T1

Ces coupes sont surtout intéressantes pour l'étude de l'os (disparition du signal de la graisse en cas d'infiltration tumorale, hyposignal en cas d'œdème de la médullaire osseuse…) (fig. 9.8A et B). Elles sont moins utiles pour l'étude de la moelle, sauf si on suspecte une hémorragie récente.

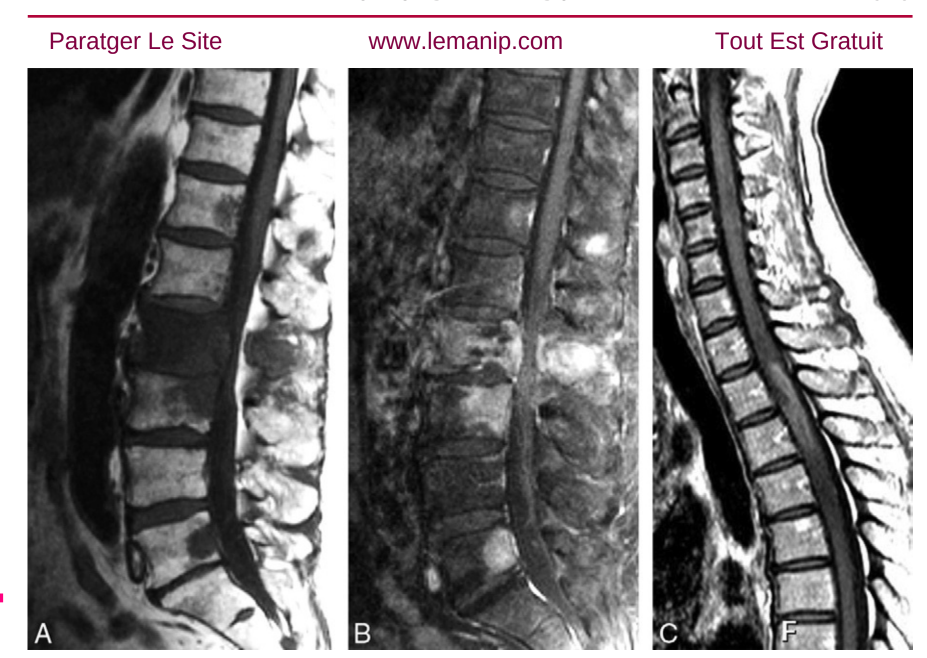


Fig. 9.8
Séquences sagittales T1 (A), T1 Gd FATSAT (B). FATSAT inutile pour détecter la prise de contraste intramédullaire (C).

Injection de produit de contraste

L'injection de produit de contraste est indispensable dans le bilan des pathologies infectieuses, de certaines affections dégénératives opérées (différenciation récidive de hernie discale lombaire/fibrose postopératoire chez un patient opéré présentant une récidive douloureuse), des lésions médullaires inflammatoires ou tumorales ou si une angio-IRM est réalisée. L'utilisation de T1 injecté avec saturation de la graisse (FATSAT) améliore la visualisation des structures prenant le contraste au sein de la graisse périvertébrale ou épidurale, ou au sein de l'os (spondylodiscite, tumeur, etc.). En revanche, cette FATSAT est inutile pour dépister des prises de contraste intramédullaires. Dans les bilans d'extension ou dans les surveillances de pathologies connues (sclérose en plaques, voir fig. 9.8C sarcoïdose, métastases leptoméningées par exemple), l'injection peut être réalisée d'emblée. Les séquences injectées sont alors programmées en fin d'examen pour optimiser le dépistage d'une prise de contraste parfois retardée.
Chez les patients difficiles à mobiliser ou très handicapés par leur maladie, notamment ceux présentant une SEP évoluée ou une tumeur cérébrale pouvant se compliquer de métastases périmédullaires (extension par voie liquidienne), les explorations encéphalique et rachidienne peuvent être faites le même jour, à la suite l'une de l'autre, avec une injection unique. Le médecin devra alors justifier la réalisation de ce double examen dans le compte rendu pour que les deux explorations soient cotées.

Séquences myélographiques

Ces séquences sont très utiles pour préciser le nombre et la topographie des lésions kystiques, en particulier celles développées aux dépens des gaines radiculaires (après avulsion plexique, kystes de Tarlov, etc.). Elles peuvent être utilisées pour rechercher une fuite de LCS. Comme la saccoradiculographie, elles précisent la morphologie globale du sac dural et le siège des compressions (fig. 9.9).

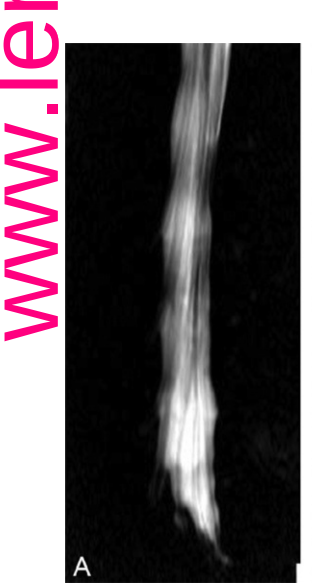
Principalement, il s'agit de séquences volumiques en T2 avec saturation de graisse, permettant des reconstructions multiplanaires, notamment dans l'axe du fourreau dural ou des racines.

Plus rarement, on peut avoir recours après l'échec des autres techniques à une véritable myélo-IRM réalisée après injection intrathécale (à l'aiguille fine) d'une faible dose de chélate de gadolinium. Des séquences tardives (plusieurs heures après l'injection) seront alors réalisées et peuvent parfois mettre seules en évidence le site d'une petite fuite de LCS. Leur indication principale est le diagnostic étiologique d'une hypotension intracrânienne.

Séquence coronale T2 STIR grand champ (de Sèze magnétique)

Cette séquence est de plus en plus réalisée et fait partie du protocole de rachis lombaire standard. Le champ de vue doit être large.

Elle permet, outre l'étude du rachis dans un autre plan, d'analyser l'émergence radiculaire, les tissus mous périrachidiens, l'os iliaque, le sacrum et le coccyx et les interlignes sacro-iliaques et coxofémoraux (fig. 9.10). Voici quelques exemples de



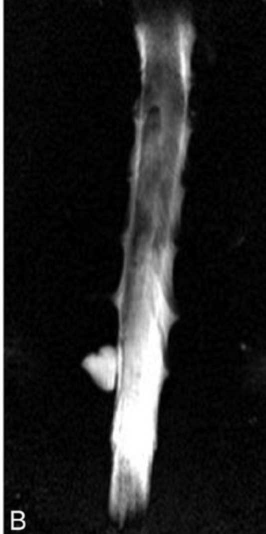


Fig. 9.9
Séquences myélographiques. Normale (A), avulsion plexique cervicale (B).

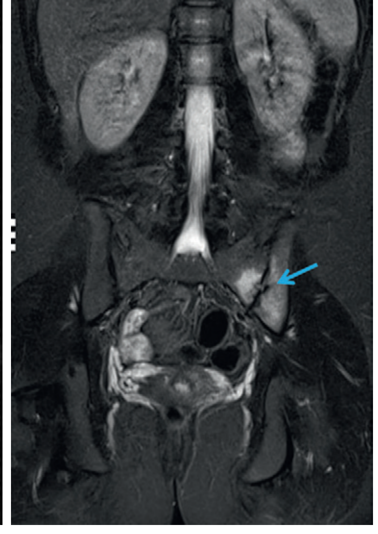


Fig. 9.10
De Sèze magnétique. Sacro-iléite gauche.
(cliché du Dr L.Bellaïche)

pathologies que l'on peut rencontrer et qui peuvent être responsables de lombalgies ou de douleurs de la racine du membre inférieur :

- abcès du psoas ;
- sacro-iléite ;
- tumeur de l'os iliaque ou du sacrum ;
- ostéonécrose de tête fémorale ;
- tumeur rénale.

Séquence de diffusion

La séquence de diffusion reste peu utilisée en pathologie médullorachidienne, malgré l'amélioration récente des séquences, car elle est fréquemment artéfactée. Si on décide de la réaliser, il faut privilégier une acquisition mixte echo planar imaging –spin echo (EPI–SE) dans le plan sagittal.

Elle est indiquée pour :

- caractériser une collection (abcès ou simple poche de LCS), notamment chez un patient douloureux, sachant qu'en postopératoire, elle est difficile à interpréter s'il existe du sang dans la lésion ;
- apporter des arguments étiologiques devant un tassement vertébral (vertèbre porotique ou tumorale) : le coefficient ADC est abaissé en cas de tumeur, élevé en cas de tassement bénin ;
- confirmer une ischémie médullaire (à condition d'être réalisée tôt) ;
- rechercher une souffrance médullaire en regard d'une sténose, avant l'apparition de l'hypersignal T2 (myélopathie cervicarthrosique).

Tenseur de diffusion

Le tenseur de diffusion est également peu utilisé en pratique. Les mesures quantitatives (comme celles de la fraction d'anisotropie) sont réalisables à l'étage cervical mais difficiles du fait de la petite taille de la moelle. L'utilisation de la tractographie reste rare (visualisation du trajet des faisceaux de fibres par exemple au voisinage d'une tumeur intramédullaire, ou d'une lésion du plexus brachial ou lombo-sacré).

Séquences d'ARM médullaires

Ces séquences permettent de visualiser les malformations artérioveineuses mais aussi les fistules durales, à partir cependant d'une certaine taille. Elles peuvent aussi être utiles dans le bilan des tumeurs hypervasculaires. Les meilleurs résultats sont obtenus avec les ARM dynamiques en coupes fines (2 mm par exemple) après injection en bolus (de type TRICKS) réalisables à 3 T mais aussi à 1,5 T. Elles permettent la visualisation de l'artère spinale antérieure et de l'artère d'Adamkiewicz, que ces vaisseaux soient normaux ou pathologiques. L'artériographie médullaire reste cependant actuellement la technique de référence.

This page intentionally left blank

CHAPITRE 10

Analyse des images

PLAN DU CHAPITRE

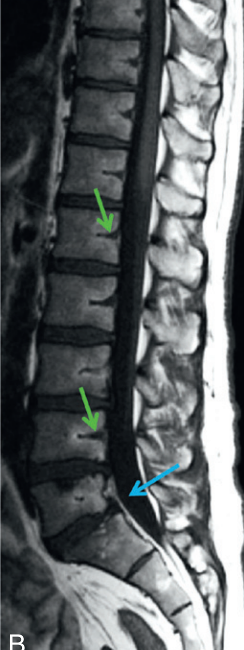
RAPPELS ANATOMIQUES

Pour interpréter une IRM rachidienne et médullaire, il est nécessaire de connaître certains points d'anatomie. D'une part, l'étiologie des lésions et leur séméiologie en imagerie varient en fonction de leur site de développement. D'autre part, les protocoles utilisés sont choisis en fonction de la nature présumée de la lésion, qui elle-même dépend de sa localisation.

LA MOELLE

Située dans le canal rachidien, elle s'étend du bulbe à L1–L2 (fig. 10.1 à 10.3). Elle présente deux renflements (cervical et thoracique), points d'entrée et de sortie des neurones sensoriels et des motoneurones destinés aux membres supérieurs et inférieurs. Elle est marquée par deux sillons médians antérieur (fissure médiane) et postérieur moins marqué (sillon médian). La substance grise, centrale a une forme en papillon avec ses cornes antérieures larges et postérieures fines, et contient les corps cellulaires des neurones. La substance blanche, située en périphérie, contient les faisceaux de fibres des voies ascendantes et descendantes.





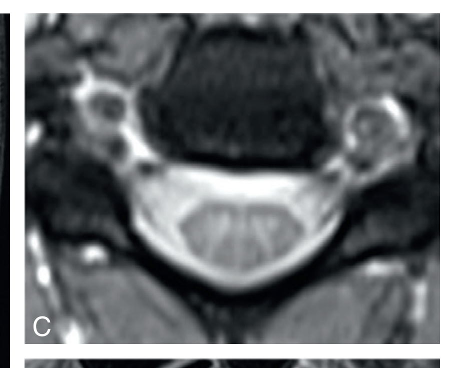




Fig. 10.1
Coupes sagittales T2 SE (A), T1 (B) et axiales T2 SE cervicale (C) et lombaire (D). Foramen veineux (→), racines de la queue de cheval (→), cul-de-sac dural (→).

Fig. 10.2
Espaces périmédullaires en T1 (A) et T2 B). Moelle (→), EID (→), EPD (→), dure-mère (→).

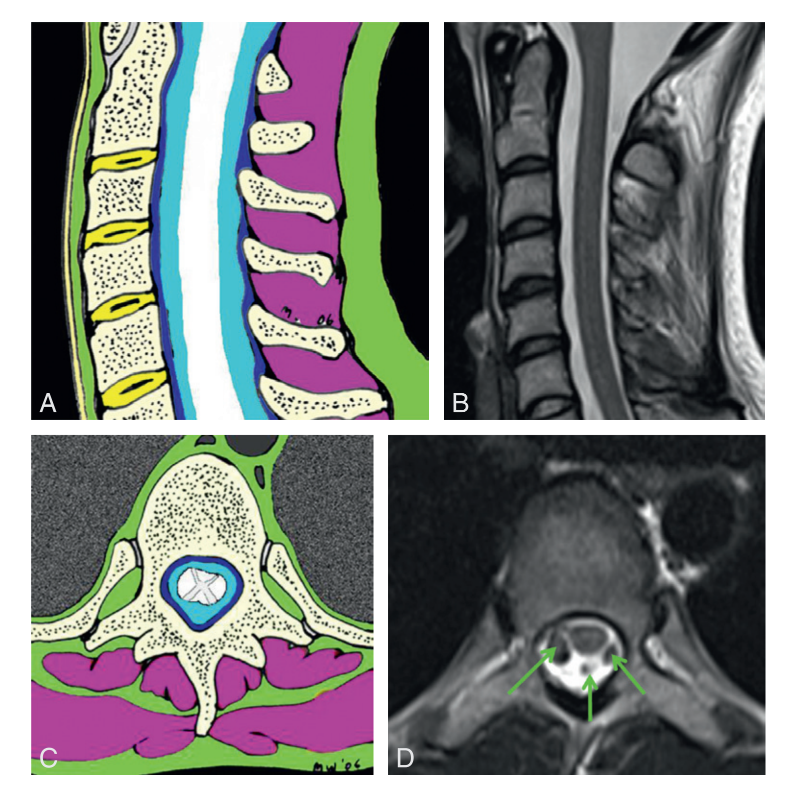


Fig. 10.3
Rachis, moelle et espaces périmédullaires.
A et B. Schéma (A) et coupe IRM T2 sagittale du rachis cervical (B).
C et D. Schéma (C) et coupe IRM T2 axiale du rachis dorsal (D). Noter les artéfacts de flux (→).
○ Moelle ● Espace sous-dural ● Espace péridural ● Vertèbre ● Disque ● Muscles para-vertébraux ● Tissus sous-cutanés
Schémas du Dr M. Williams

La voie motrice descendante se compose de chaque côté d'un cordon latéral (faisceau pyramidal croisé, 80 % des fibres) et d'un cordon antérieur ou ventral (faisceau pyramidal direct, 20 % des fibres).

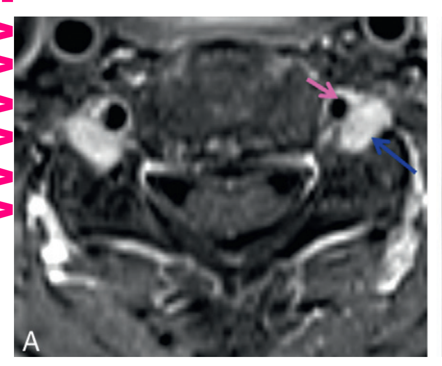
La voie sensitive (ascendante) se compose de chaque côté d'un cordon postérieur ou dorsal (fibres sensitives tactiles et proprioceptives, composant les faisceaux cunéiforme et gracile, anciens faisceaux de Goll et Burdach) et d'un cordon antérolatéral (fibres de la sensibilité thermo-algique composant le faisceau spinothalamique). Les différents faisceaux médullaires sont rappelés sur la fig. 10.4.

LES MÉNINGES SPINALES

La pie-mère recouvre la moelle. Son extension inférieure (filum terminal) fixe la moelle au coccyx. La pie-mère est séparée de l'arachnoïde par les espaces sous-arachnoïdiens (ESA) contenant le LCS. La dure-mère, couche méningée la plus externe forme le sac dural, qui se termine généralement vers S2 (fig. 10.1B). L'espace intradural (EID), limité en dehors par le sac dural, contient le LCS des ESA, la moelle et les racines (fig. 10.1D). L'espace péridural ou épidural (EPD), est développé entre dure-mère et périoste et contient de la graisse et des vaisseaux artériels et veineux (fig. 10.2 et 10.3).

LES RACINES

Les racines motrices antérieures, formées de six à huit radicelles, comme les racines sensitives postérieures, naissant du ganglion spinal, circulent dans les foramens de conjugaison. Leur réunion forme la racine sensitivomotrice extraforaminale.



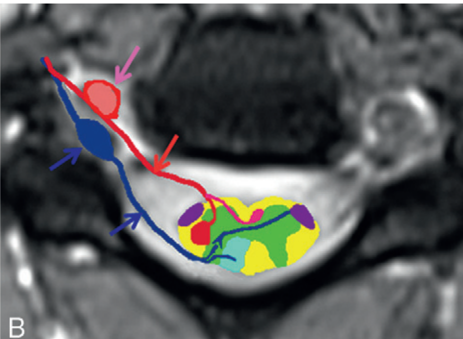


Fig. 10.4

IRM cervicale axiale T1 Gd (A) et schéma des fibres et faisceaux (B). Artère vertébrale (→), ganglion spinal (→).

● Substance blanche ● Substance grise ● Faisceau spinothalamique ● Faisceaux gracile et cunéiforme (de Goll et Burdach) ● Faisceau pyramidal ● Faisceau pyramidal direct ● Ganglion rachidien (sensitif) → Artère vertébrale → Fibres motrices → Fibres sensitives

PRINCIPAUX ARTÉFACTS ET LEUR CORRECTION

Comme les artéfacts en IRM encéphalique, ils peuvent être dus au patient ou à la technique. Les plus fréquents en IRM du rachis et la façon de les éviter sont décrits ci-après.

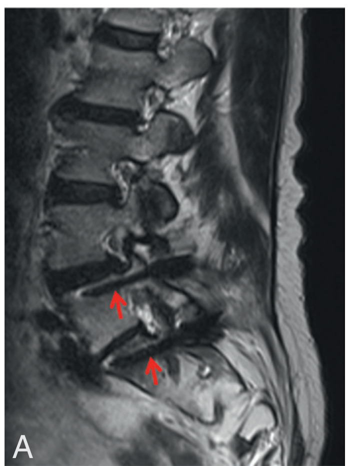
ARTÉFACT DE FLUX

Ces artéfacts se retrouvent surtout sur les coupes sagittales ou transversales du rachis, notamment en séquence T2 SE ; ils se traduisent par des hyposignaux péri-médullaires (voir fig. 9.3B). En cas de doute sur une lésion, il faut refaire la série avec une autre technique (axiale T2 EG par exemple).

ARTÉFACT DE SUSCEPTIBILITÉ MAGNÉTIQUE

Cet artéfact est dû à la création locale d'un gradient de champ magnétique intrinsèque à l'interface entre deux tissus qui ont des susceptibilités magnétiques différentes (os/eau, air/eau, dépôts ferriques/eau, etc.). Il est majeur en présence de matériel métallique. Il est accentué par les séquences en EG et justifie un déshabillage soigneux.

Le matériel rachidien (tige de Harrington, vis transpédiculaires) entraîne des artéfacts très variables, plus gênants en saturation de graisse, dont l'incidence sur la qualité diagnostique de l'IRM est difficile à prévoir. Hormis si la pose est très ancienne (avant les années 1980), ces artéfacts sont moins gênants qu'au scanner (fig. 10.5).



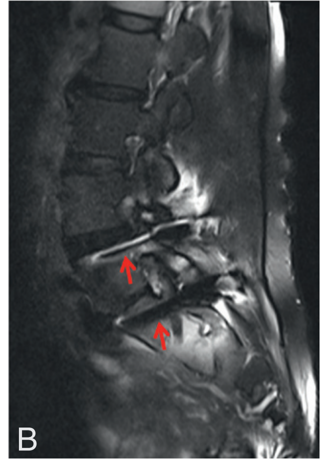


Fig. 10.5
IRM lombaire sagittale T2 EG (A : sans FATSAT) et (B : avec FATSAT).
Vis transpédiculaires (→).

ARTÉFACT DE DÉPLACEMENT CHIMIQUE *(CHEMICAL SHIFT)*

Cet artéfact correspond à la superposition du signal de l'eau et de la graisse entre une structure liquidienne et une structure graisseuse (LCS/corps vertébral par exemple). Il disparaît si on utilise une suppression de graisse.

ARTÉFACT DE TRONCATURE

Cet artéfact est responsable d'images linéaires dans l'axe longitudinal de la moelle, liées à des interfaces entre des structures de signal très différentes. Ces images peuvent être prises pour des cavités syringomyéliques. On peut éviter cet artéfact en augmentant le nombre de phases, en diminuant la taille des pixels, en diminuant la taille du champ de vue (FOV) à matrice identique, en augmentant la matrice à FOV constant, ou en combinant ces deux dernières techniques.

ANALYSE LÉSIONNELLE

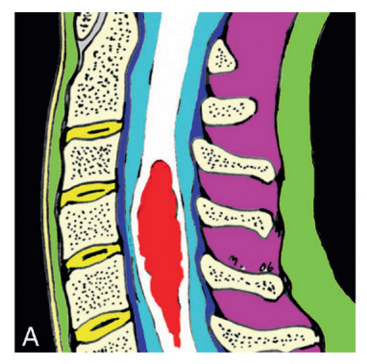
Comment raisonner devant une anomalie sur une IRM médullorachidienne ?

PREMIÈRE QUESTION : OÙ EST LA LÉSION ?

La lésion est soit intramédullaire, soit extramédullaire intracanalaire (épidurale ou duro-sous-durale), soit extracanalaire, développée à partir des composants du rachis. Les caractéristiques sémiologiques de ces trois groupes topographiques sont représentées sous forme de schémas (fig. 10.6 à 10.9). Les pathologies développées dans ces espaces sont différentes : une orientation topographique permet, associée aux caractéristiques de nombre et de signal lésionnels une orientation étiologique.

Lésion intramédullaire (fig. 10.6)

La moelle est élargie (souvent à la phase aiguë) ou non, son signal est modifié par la lésion. L'os est intact, la lame de LCS entourant la moelle peut être amincie si la lésion est expansive. On note parfois une cavitation médullaire sus-jacente à la lésion (syringomyélie ou hydromyélie).



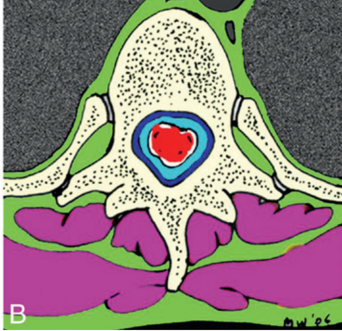


Fig. 10.6
Lésion intramédullaire : schémas sagittal (A) et axial (B).
Schéma du Dr M. Williams.

Lésion extramédullaire intracanalaire

Trois localisations doivent être distinguées.

Lésion duro-sous-durale (fig. 10.7)

Cette lésion est focale, refoule et peut comprimer la moelle dont le calibre est alors rétréci et parfois le signal modifié (hypersignal en T2 dû à un œdème, signant la souffrance médullaire). L'angle de raccordement de la lésion avec la dure-mère varie. Très schématiquement, un méningiome sera étalé avec une prise de contraste de la méninge adjacente et un angle obtus ; un schwannome sera plus arrondi ou ovalaire, avec un angle aigu, sans prise de contraste méningée, et pourra suivre la racine et s'engager dans un trou de conjugaison.

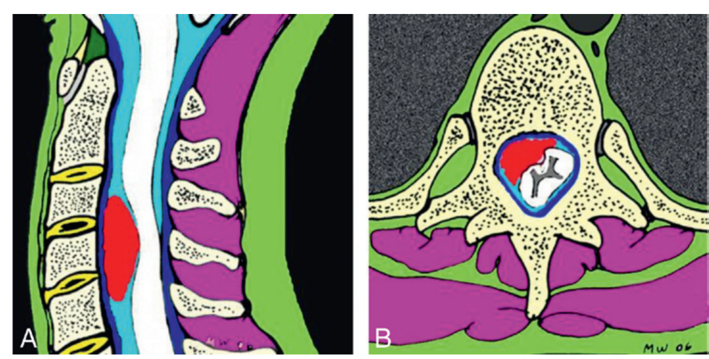


Fig. 10.7

Lésion extramédullaire intracanalaire : schémas sagittal (A) et axial (B).

Schémas du Dr M. Williams

Lésion épidurale ou extradurale (fig. 10.8)

Cette lésion est oblongue, souvent développée sur plusieurs étages, et refoule la dure-mère vers le canal rachidien. Elle est le plus souvent l'extension d'une lésion

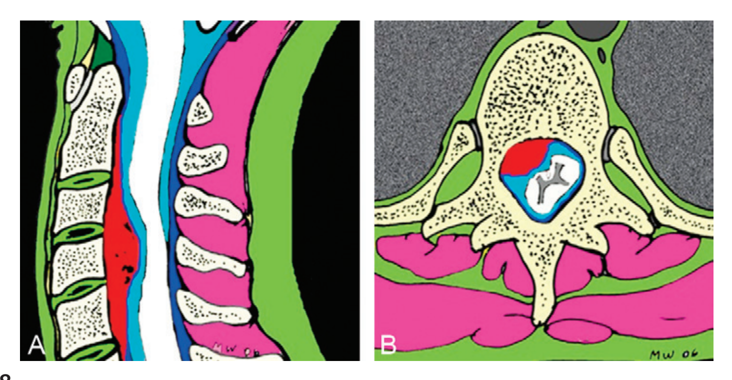


Fig. 10.8

Lésion épidurale : schémas sagittal (A) et axial (B).

Schémas du Dr M. Williams

rachidienne (métastase en particulier), mais peut être indépendante de la structure ostéodiscale (dissémination hématogène d'une lésion tumorale, hématome chez un patient sous anticoagulants…).

Lésion extramédullaire extracanalaire (fig. 10.9)

Cette lésion modifie la morphologie ainsi que le signal du disque et de l'os, et parfois des parties molles. Elle peut déborder vers le canal rachidien et entraîner une épidurite qui peut refouler le sac dural, voire comprimer la moelle. Cette invasion tissulaire de l'espace épidural est dans la majorité des cas rehaussée parfois fortement après injection.

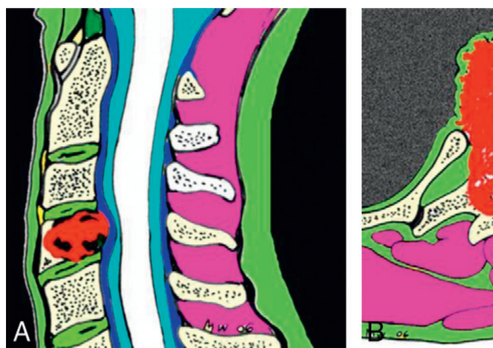


Fig. 10.9
Lésion extracanalaire : schémas sagittal (A) et axial (B).
Schémas du Dr M. Williams

SECONDE QUESTION : QUELLES SONT LES ANOMALIES ASSOCIÉES À LA LÉSION ?

Elles ont une valeur d'orientation diagnostique, thérapeutique et parfois pronostique :

- devant toute lésion osseuse, inflammatoire, infectieuse ou tumorale, il faut rechercher une extension épidurale (épidurite) et vers les parties molles périrachidiennes ;
- devant une cavitation syringomyélique, il faut rechercher une malformation de Chiari. Si les amygdales sont en place, et qu'aucune cause évidente n'est retrouvée (antécédents chirurgicaux ou traumatiques), l'injection est indispensable, à la recherche d'une tumeur médullaire kystique ;
- devant une anomalie de signal d'une vertèbre non spécifique (hypersignal T2, hyposignal T1, prise de contraste), l'exploration de l'ensemble du rachis est nécessaire, à la recherche d'autres lésions, une métastase devant toujours être évoquée.

La séquence T2 STIR améliore la visualisation des infiltrations de la médullaire des vertèbres et doit être réalisée dès que cette affection est soupçonnée ;

- devant une anomalie de signal de la moelle à type d'hypersignal T2 focal, voire devant une prise de contraste, on évoque une inflammation et on doit compléter l'exploration par une étude du reste de la moelle et, le plus souvent, de l'encéphale à la recherche d'autres lésions ;
- lorsque le cône médullaire est en hypersignal T2 global, le premier diagnostic à évoquer est la stase veineuse, liée à une fistule durale. L'injection permet souvent dans ce cas de mettre en évidence des vaisseaux périmédullaires anormaux, confirmant le diagnostic.

PARTIE 4

MOELLE ET RACHIS : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

This page intentionally left blank

CHAPITRE 11

Lésions intramédullaires

PLAN DU CHAPITRE

LÉSIONS FOCALES UNIQUES OU MULTIPLES

Les lésions médullaires sont intrinsèques ou dues à des facteurs extérieurs (compression, traumatisme…). Elles doivent être recherchées avec soin, en faisant varier les fenêtres. L'exploration commence par le plan sagittal dans la grande majorité des cas. Toute zone « anormale » doit être étudiée par une séquence perpendiculaire (généralement axiale).

LÉSIONS EN HYPERSIGNAL T2

Localisations non spécifiques

Certaines affections vont toucher n'importe quel segment médullaire :

- les plus fréquentes sont les maladies inflammatoires, entraînant une myélite. Au stade aigu, les lésions peuvent être responsables d'une augmentation nette de volume de la moelle. Au stade séquellaire, une atrophie est fréquente. Il s'agit le plus souvent d'une SEP, avec des lésions prédominant sur la moelle cervicale (fig. 11.1 et 11.2). Rappelons que chez un patient porteur ou suspect de SEP, toute image sur les coupes sagittales T2 SE en hypersignal T2 médulllaire pouvant faire évoquer un « volume partiel » ou toute zone un peu hétérogène nécessite la réali-





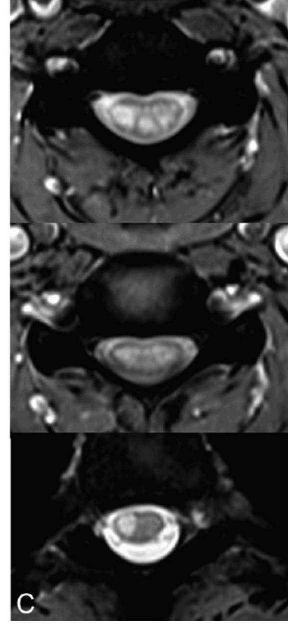


Fig. 11.1
SEP Lésions multiples en T2 SE sagittal (A et B) et T2 EG axial (C).



Fig. 11.2
SEP lésion active du cône en hypersignal T2 (A) prenant le contraste (B).



Fig. 11.3
Maladie de Devic.

sation d'une séquence axiale centrée, les lésions étant très souvent périphérique. Elles peuvent être dues également à une ADEM, post-virale ou post-vaccinale (voir fig. 11.17), ou une maladie de Devic (fig. 11.3). En faveur de ce diagnostic, on retient : la localisation cervicale ou dorsale haute ; l'étendue de la lésion (plus de deux corps vertébraux) ; l'intensité de l'hypersignal T2, quasi liquidien ; la prise de contraste des lésions ; l'association à une névrite optique touchant fréquemment le chiasma ; la topographie particulière des lésions encéphaliques éventuellement associées (zones riches en aquaporine 4, tronc cérébral, cervelet, régions périventriculaires) ;

- les maladies systémiques (sarcoïdose surtout ; beaucoup plus rarement maladie de Behçet, lupus, syndrome de Gougerot-Sjögren) peuvent entraîner des réactions médullaires œdémateuses au contact de lésions leptoméningées (fig. 11.4) ;
- les myélites virales ou bactériennes par lésion directe sont plus rares et essentiellement retrouvées dans la maladie de Lyme (atteinte radiculaire associée), l'infection par le cytomégalovirus (CMV), le virus varicelle-zona (VZV) ou lors des infections herpétiques ;
- les infections par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) peuvent se compliquer d'atteintes médullaires segmentaires, rarement décelées initialement en imagerie, et évoluant vers l'atrophie. Le contexte de survenue des



Fig. 11.4
Sarcoïdose leptoméningée. Prise de contraste méningée (A →) avec réaction œdémateuse médullaire (B →).

myélites post-radiques (IRM souvent normale les trois premiers mois, involution graisseuse des vertèbres en regard de la lésion) et des myélites paranéoplasiques (atteinte de la substance grise chez un patient atteint de cancer) en facilite le diagnostic ;

- plus rarement, l'hypersignal est dû à un lymphome, à une ischémie veineuse ou à une origine toxique (hexanedione, n-hexane, etc.).

Localisations évocatrices du diagnostic

Un hypersignal T2 postérieur étendu fait rechercher une sclérose combinée de la moelle, consécutive à une carence en vitamine B12 le plus souvent (dont le dosage sérique doit être systématique), dans le cadre d'une maladie de Biermer (fig. 11.5), plus rarement à d'autres causes (chirurgie digestive, autres avitaminoses, cachexie profonde, intoxication au protoxide d'azote, alcoolisme), à une myélopathie vacuolaire dans un contexte VIH .

L'infarctus spinal postérieur a une symptomatologie neurologique brutale.

D'autres affections plus rares, comme le tabès (syphilis), l'hérédodégénérescence spinocérébelleuse (maladie de Friedreich) et des atteintes toxiques (vincristine, thallium, protoxyde d'azote) sont parfois retrouvées.

Un hypersignal T2 antérieur bilatéral étendu sur plusieurs niveaux, dans un contexte neurologique brutal et douloureux, traduit généralement un infarctus spinal antérieur (fig. 11.6). Il peut être associé à un infarctus osseux en regard.

Un hypersignal T2 en regard d'un rétrécissement canalaire dégénératif cervical quelle que soit la cause du rétrécissement, fait évoquer une myélopathie cervicarthrosique

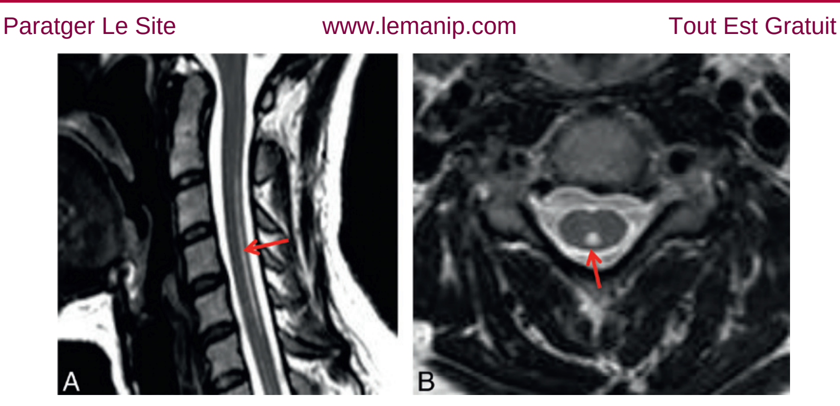


Fig. 11.5
Maladie de Biermer. Atteinte des cordons postérieurs (→) en sagittal T2 (A) et axial T2 (B).

Fig. 11.6
Infarctus spinal antérieur. Atteinte des cordons antérieurs (→) en sagittal T2 (A et B) et axial T2 (C).

généralement cervicale. La zone lésée se rehausse parfois après injection (fig. 11.7). Les lésions antérolatérales, exceptionnelles, signent des lésions de la corne antérieure (poliomyélite antérieure aiguë, SLA) et, rarement, d'une maladie de Friedreich ou d'une sclérose combinée de la moelle.

Un hypersignal T2 du cône médullaire fait rechercher systématiquement une fistule durale (fig. 11.8). Il est lié à une stase veineuse et s'associe à une augmentation de volume du cône et une prise de contraste de celui-ci.

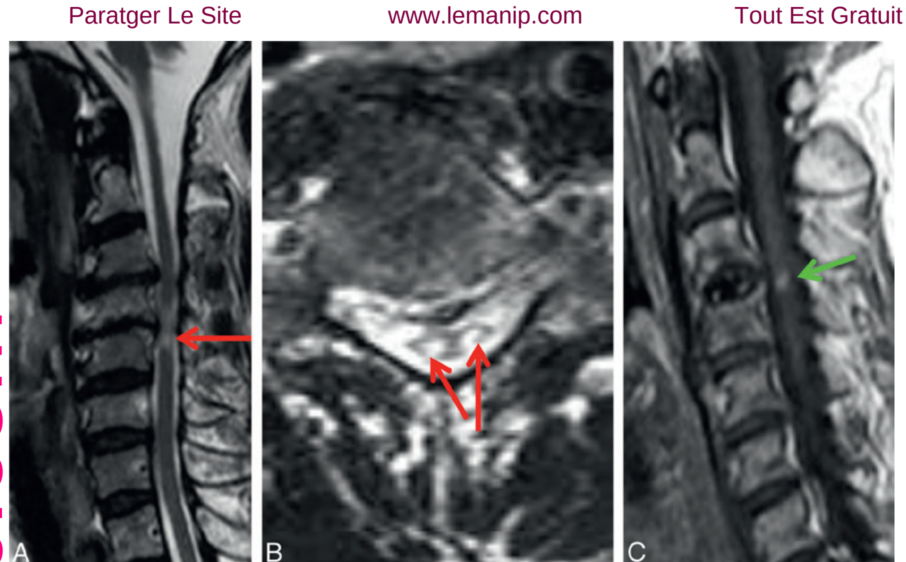


Fig. 11.7
Myélopathie cervicarthrosique (→) en sagittal (A) et axial (B) T2. Autre patient, avec prise de contraste lésionnelle (C →).

Fig. 11.8
Fistule durale. Hypersignal T2 centromédullaire (A et D →), vaisseaux périmédullaires (veines de drainage) hypertrophiés (B et C →).

LÉSION REHAUSSÉE APRÈS INJECTION

La prise de contraste de la lésion signe comme dans la pathologie encéphalique soit une rupture de la BHE, soit une néo-angiogenèse, soit plus rarement la présence de vaisseaux anormaux intramédullaires. Elle est dans la grande majorité des cas associée à un hypersignal T2. Ses étiologies sont diverses :

- inflammation : elle peut traduire l'existence d'une maladie inflammatoire à la phase aiguë. La première étiologie à évoquer est avant tout une SEP active ou une sarcoïdose. La prise de contraste est marquée ou discrète, homogène ou hétérogène ;
- hémangioblastome : une prise de contraste nodulaire intense, associée parfois à un kyste lésionnel, des vaisseaux périphériques anormaux est très évocatrice d'hémangioblastome, isolé ou dans le cadre d'une maladie de von Hippel-Lindau, nécessitant un bilan complet : encéphale, rétine en particulier (fig. 11.9). L'œdème médullaire est généralement important ;
- tumeur : il peut aussi s'agir d'une tumeur primitive, comme un lymphome ou une lésion gliale (fig. 11.10). Les métastases, exceptionnelles, entraînent un œdème majeur. Le subépendymome a un aspect très particulier : il s'agit d'une lésion étendue enveloppant la moelle et prenant peu ou pas le contraste. Son pronostic est bon si son exérèse est complète (fig. 11.11) ;
- infection : les rares infections au stade présuppuratif (infection à pyogènes, toxoplasmose), entraînant également un œdème important, sont aussi très rares. La prise de contraste devient annulaire au stade d'abcédation. La séquence de diffusion, souvent difficile à utiliser à cause des artéfacts, peut mettre en évidence

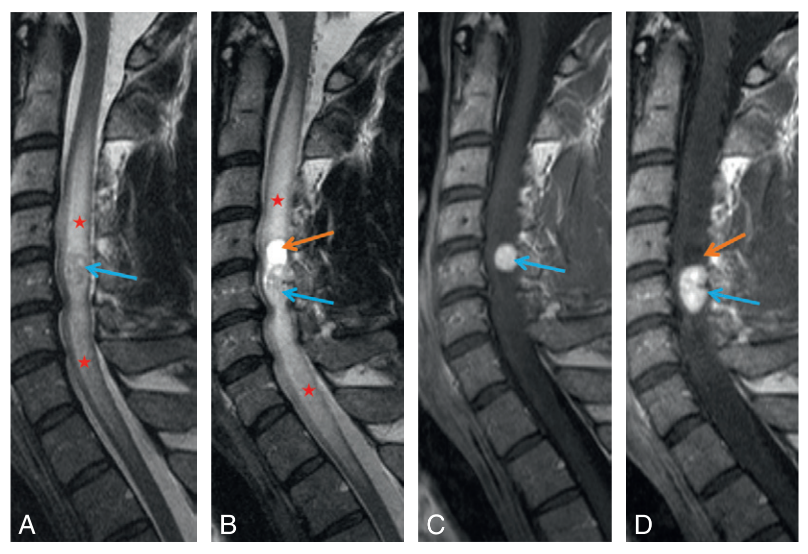


Fig. 11.9
Hémangioblastome (→) : initial (A et C) et après 1 an d'évolution (B et D). Apparition d'un kyste (→), croissance tumorale et de l'œdème (★).





Fig. 11.10
Astrocytome.

Fig. 11.11
Subépendymome.

l'hypersignal B1000 d'un abcès à pyogènes. Une tuberculose est plus rare, évoquée devant des petites lésions en cible. Une hyperéosinophilie oriente vers une origine parasitaire. Si le patient est VIH positif, une toxoplasmose et une cryptococcose sont à rechercher. De façon quasi anecdotique, on peut découvrir une cysticercose, une bilharziose, ou une toxocarose (qui atteint les cordons postérieurs) ;

- lésion vasculaire : les MAV intramédullaires se rehaussent mais sont exceptionnelles (fig. 11.12). Rappelons que les lésions médullaires en hypersignal T2 des fistules durales abordées plus haut peuvent se rehausser.









Fig. 11.12
Malformation vasculaire intramédullaire en T2 (A et B), sans saignement aigu en T1 (C), prenant le contraste (D).

LÉSIONS HÉTÉROGÈNES

La première hypothèse diagnostique à retenir est celle de tumeur comme un astrocytome, volontiers infiltrant ou un épendymome, souvent associé à une cavitation sus-jacente, plus rarement celle de métastase.

Il peut également s'agir de remaniements séquellaires de saignements, d'intervention.

LÉSIONS DE SIGNAL LIQUIDIEN FRANC

Les cavités liquidiennes intramédullaires étendues dans l'axe médullaire sont des syringomyélies. Une hydromyélie correspond à une dilatation exagérée du canal de l'épendyme et communique avec le quatrième ventricule.

La fistule durale : un diagnostic à ne pas manquer

Un gros cône médullaire en hypersignal T2, prenant ou non le contraste de façon hétérogène, associé à une dilatation et à une augmentation du nombre des vaisseaux périmédullaires, dans un contexte clinique évoquant un canal lombaire étroit traduit l'existence d'une fistule durale (voir fig. 11.18) jusqu'à preuve du contraire et doit faire réaliser une artériographie médullaire diagnostique et thérapeutique.

L'exploration IRM d'un canal lombaire étroit dont les symptômes sont les mêmes que ceux d'une fistule durale impose la visualisation du cône médullaire sur les coupes sagittales T2 et donc l'utilisation d'un grand champ.

Syringomyélie

Une syringomyélie (syrinx) est le plus souvent malformative et est fréquemment associée à des anomalies de la fosse postérieure (ptose amygdalienne au cours d'un Chiari type I ou II en particulier) et médullaires (spina bifida, etc.) (fig. 11.13).

Devant toute cavitation médullaire sans cause évidente, il faut donc regarder la charnière cervico-occipitale. Cette cavitation peut être focale et correspondre à une cicatrice post-traumatique (la séquence T2* retrouve alors des hyposignaux évocateurs de séquelles de saignement) ou post-inflammatoire (SEP, lupus). Mais il peut aussi s'agir d'une nécrose ou d'un kyste intratumoral (lésion tissulaire associée). En l'absence de cause évidente, une injection est donc toujours nécessaire, afin de ne pas méconnaître une éventuelle tumeur, le plus souvent un épendymome.

Fig. 11.13
Syringomyélies : Chiari I opéré (A), malformative (B), post-traumatique (C).

Hydromyélie

Une hydromyélie est généralement physiologique, notamment au niveau du cône terminal, réalisant un ventriculus terminalis ou cinquième ventricule. Elle est parfois dûe à une tumeur obstruant le flux de LCS ou post-traumatique (fig. 11.14).

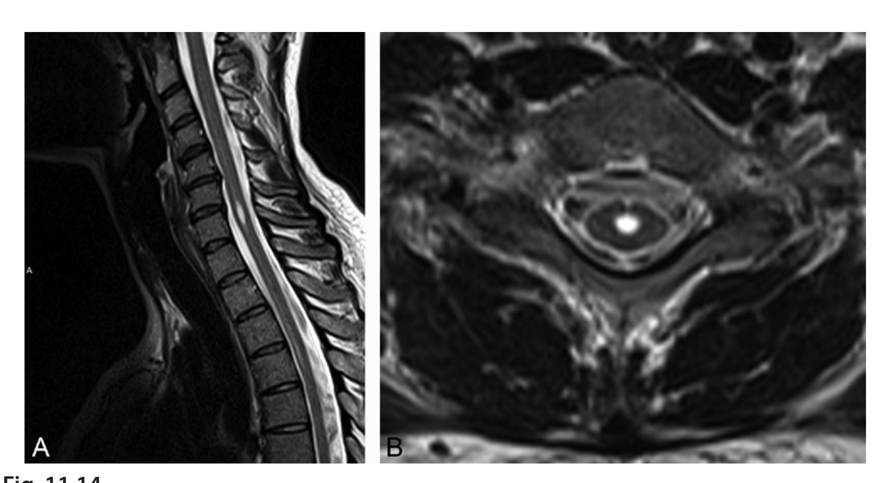


Fig. 11.14
Dilatation du canal de l'épendyme post-traumatique en T2 sagittal (A) et axial (B).

Certaines formes d'inflammation aiguë peuvent donner des hypersignaux T2 pseudo-liquidiens, en particulier la neuromyélite optique de Devic, plus rarement la myélite lupique.

LÉSIONS COMPORTANT DES ZONES EN HYPOSIGNAL T2

Ce type de lésions est surtout bien visible en T2 EG :

- si l'hyposignal est très marqué, on évoque les dépôts d'hémosidérine correspondant à un saignement ancien, souvent secondaire à un cavernome (fig. 11.15), ou bien à des séquelles post-traumatiques ou postopératoires. Plus rarement, il s'agit de calcifications (parasitose, séquelle de saignement ancien) ;

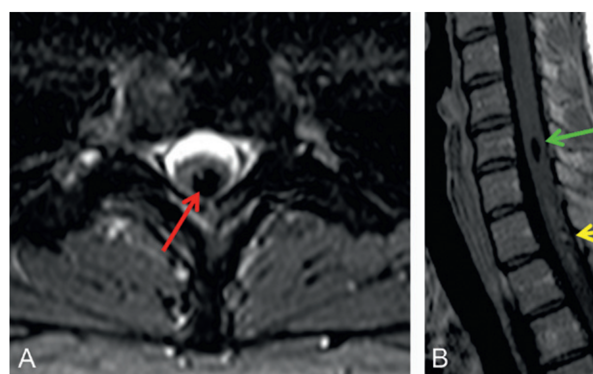






Fig. 11.15
Cavernome cervical. Dépôts d'hémosidérine (→). Saignement récent (→). Hydromyélie sus-jacente (→).

- si l'hyposignal est plus modéré, associé à un hypersignal T1, avec une symptomatologie bruyante, il s'agit d'un saignement très récent. Il peut compliquer un traumatisme ou être dû à la rupture d'une malformation vasculaire intramédullaire ;
- si l'hyposignal est d'aspect serpigineux, il correspond à des vaisseaux anormaux. Les vaisseaux circulants intramédullaires traduisent le plus souvent l'existence d'une malformation vasculaire artérioveineuse (de type glomique intramédullaire pure ou intra- et extramédullaire volumineuse, voir fig. 11.12), dont la localisation est surtout cervicale et dorsale. La fistule durale donne une hypervascularisation extramédullaire et, comme nous l'avons vu, un hypersignal T2 du cône médullaire, de même que l'hémangioblastome.



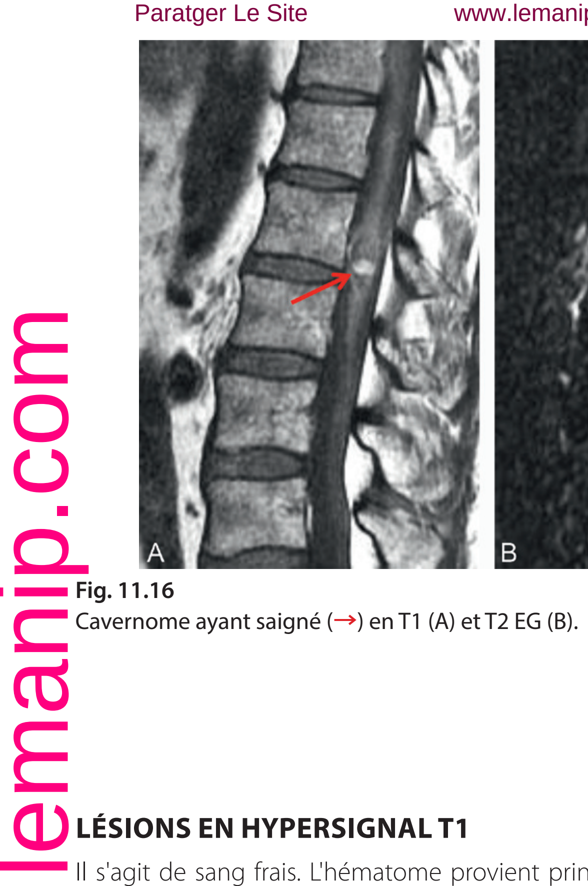




Fig. 11.16
Cavernome ayant saigné (→) en T1 (A) et T2 EG (B).

LÉSIONS EN HYPERSIGNAL T1

Il s'agit de sang frais. L'hématome provient principalement d'une rupture de malformation vasculaire, notamment un cavernome (fig. 11.16), plus rarement d'une tumeur ou survient dans un contexte post-traumatique.
Exceptionnellement, il s'agit de remaniements de type graisseux (lipome ou kyste dermoïde) ou de métastases de mélanome.

LÉSIONS DE TOUTE LA MOELLE

Une atteinte très étendue est généralement d'origine inflammatoire. L'hypersignal T2 traduit l'œdème médullaire, et les prises de contraste la rupture de barrière. Ces lésions sont observées en particulier dans les maladies de Devic, les ADEM (fig. 11.17), les myélites post-radiques. Elles peuvent être la conséquence d'une stase veineuse, complication des fistules durales au cours desquelles la lésion déborde largement le cône. Elles sont plus rares dans la pathologie tumorale et compliquent en particulier les hémangioblastomes et les métastases intramédullaires exceptionnelles.

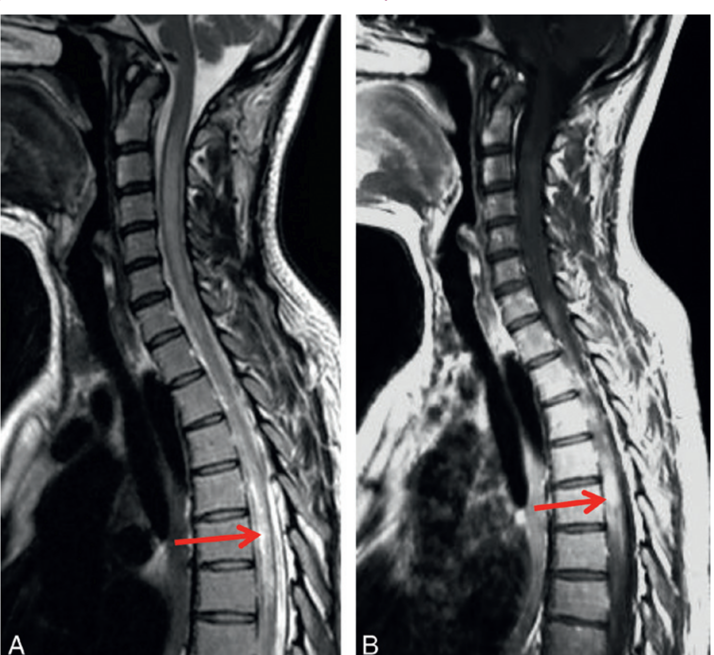


Fig. 11.17
ADEM. Inflammation aiguë de toute la moelle en hypersignal T2 (A) prenant le contraste (B →).

ANOMALIES MORPHOLOGIQUES PRÉDOMINANTES

Moelle atrophique

Atrophie globale

Le contexte clinique est très important pour différencier les diverses affections en cause. Il peut s'agir d'une maladie dégénérative (maladie de Friedreich, atrophie spinocérébelleuse) ou d'une atrophie compliquant une infection virale par le VIH, le CMV ou le HTLV-1, à évoquer en particulier devant une paraparésie spastique progressive chez les patients antillais (fig. 11.18). L'atrophie médullaire est parfois en rapport avec des séquelles de maladie inflammatoire très évoluée comme la SEP ou le lupus. On retrouve alors souvent des zones d'hypersignal T2 mal limitées donnant un aspect de moelle hétérogène, au sein d'une moelle de calibre irrégulier.

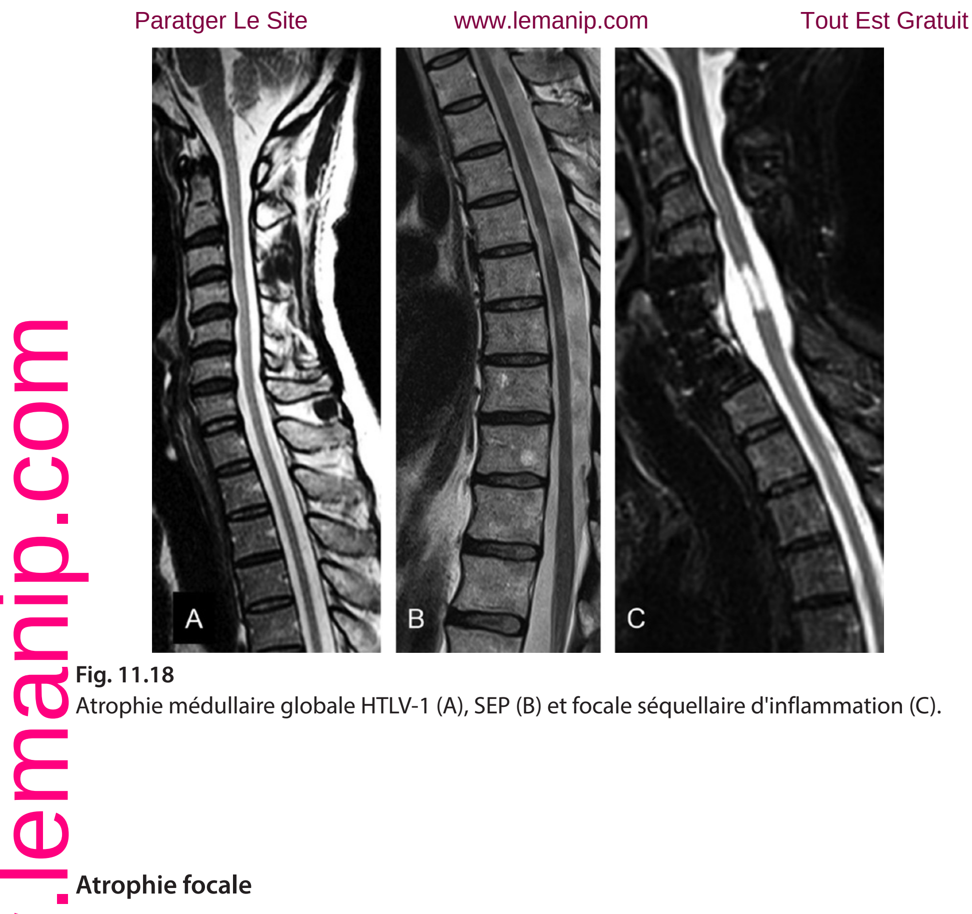


Fig. 11.18
Atrophie médullaire globale HTLV-1 (A), SEP (B) et focale séquellaire d'inflammation (C).

Atrophie focale

La zone atrophique peut être en hypersignal T2. C'est l'aspect habituel de séquelles commun à de nombreuses affections : compression notamment liée à une cervicarthrose, inflammation, traumatisme, ischémie, irradiation ou infection. L'analyse de l'anamnèse et l'analyse des tissus mous adjacents donnent souvent la clé du diagnostic.

Chez un adulte jeune présentant une atteinte motrice pure distale des membres supérieurs, C7 à T1 lentement progressive, on évoque une maladie d'Hirayama. Le protocole IRM associe des séquences sagittales T2, étudiant le rachis cervical en flexion et extension (défaut d'accolement postérieur du sac dural), et axiales (hémiatrophie médullaire) (fig. 11.19).

Moelle hypertrophique

Si la moelle est franchement augmentée de volume, très hétérogène, il s'agit d'une tumeur avec un œdème périlésionnel (fig. 11.20).

Fig. 11.19
Maladie d'Hirayama. Séquence sagittale T2 (A) et flexion (B). Décollement dural (→). Atrophie médullaire droite avec hypersignal T2 (C et D →).

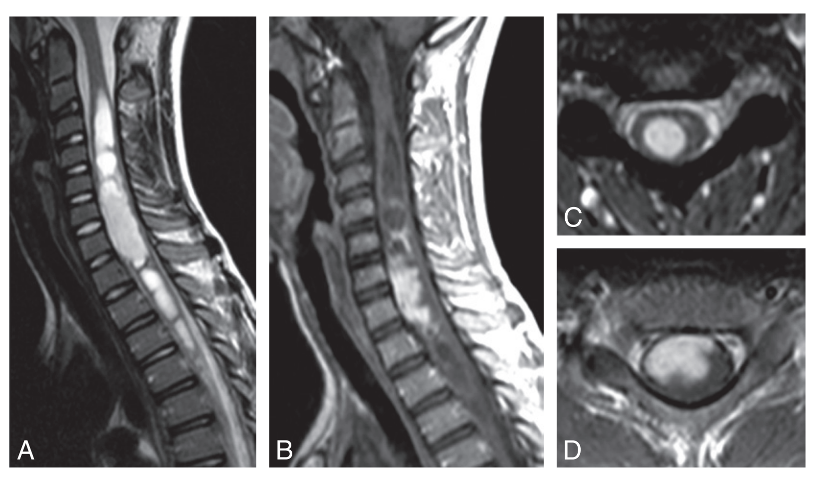


Fig. 11.20
Épendymome. Kystes (A et C) et prises de contraste (B et D).

Si la zone pathologique est modérément hypertrophiée, globalement homogène, étendue, en hypersignal T2, avec parfois un centre pseudo-liquidien, on évoque une inflammation aiguë (ADEM, maladie de Devic : voir fig. 11.17).

Si l'hypertrophie atteint avec prédilection le cône, il faut penser à la fistule durale (voir fig. 11.8).

POSITION ANORMALE OU DÉFORMATION DE LA MOELLE

Déplacement de la moelle

Il s'agit d'un déplacement de la moelle, provoqué par une lésion extramédullaire dans la grande majorité des cas. Elle est tissulaire, facile à voir, ou liquidienne, plus difficile à diagnostiquer, comme un kyste arachnoïdien ou neuro-entérique (cervical avant tout). La hernie médullaire transdurale, dont l'aspect très particulier « en baïonnette » ou « en tente » est évocateur, est rare (fig. 11.21).

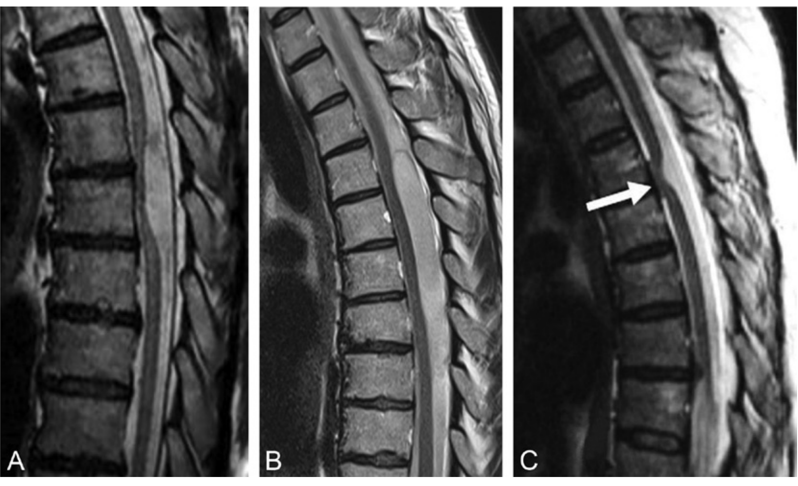


Fig. 11.21
Kystes arachnoïdiens postérieurs (A et B). Hernie médullaire transdurale (C).

Moelle trop basse

Il s'agit d'une malformation médullaire. La moelle attachée basse, souvent associée à un lipome et à une déhiscence osseuse postérieure réalisant un lipomyéloschisis (ou spinalipome), est l'anomalie la plus classique (fig. 11.22).

Fig. 11.22
Formes de moelle attachée basse.

Anomalies plus rares

D'autres anomalies beaucoup plus rares sont la duplication médullaire (diastématomyélie), les deux hémi-moelles étant séparées par un éperon osseux, le filum épais et le syndrome de régression caudale, avec une hypoplasie du cône ayant un aspect carré très évocateur. Devant cette dernière, on doit rechercher une agénésie du sacrum associée.

Arachnoïdite

On doit évoquer une arachnoïdite devant une moelle déformée, aux limites mal définies, associée à des cloisonnements des espaces périmédullaires, post-infectieuse, en particulier tuberculeuse, ou post-traumatique. Une prise de contraste peut être retrouvée si les lésions sont encore actives.

This page intentionally left blank

CHAPITRE 12

Lésions intracanalaires extramédullaires

PLAN DU CHAPITRE

Nous proposons de diviser ce chapitre en trois parties : les lésions intracanalaires extramédullaires (intradurales et épidurales), les lésions développées aux dépens des racines et des méninges, les anomalies du LCS (qui reprendra les idées développées dans le chapitre 7). Les orientations étiologiques reposent sur l'analyse du signal et de la topographie de la lésion. Il est utile (mais parfois difficile) de préciser si la lésion est située dans l'espace intradural ou épidural, car les étiologies des lésions diffèrent.

LÉSIONS INTRACANALAIRES EXTRAMÉDULLAIRES

LÉSIONS TISSULAIRES (HYPOSIGNAL T1, HYPERSIGNAL T2)

Lésions tissulaires intradurales

On note en règle le caractère bien limité, ovale ou en sablier, de la lésion et le refoulement harmonieux de la moelle.

Schwannome

La prise de contraste est plus ou moins intense, homogène, et si la lésion est volumineuse, elle peut présenter des composantes kystiques. L'extension en sablier (composante intrarachidienne et débord à travers un trou de conjugaison) est évocatrice (fig. 12.1).

Méningiome

La deuxième lésion à évoquer est le méningiome (fig. 12.2), surtout si la lésion survient dans la région dorsale, chez une femme, et présente une prise de contraste intense, une forme oblongue, voire une prise de contraste méningée associée.

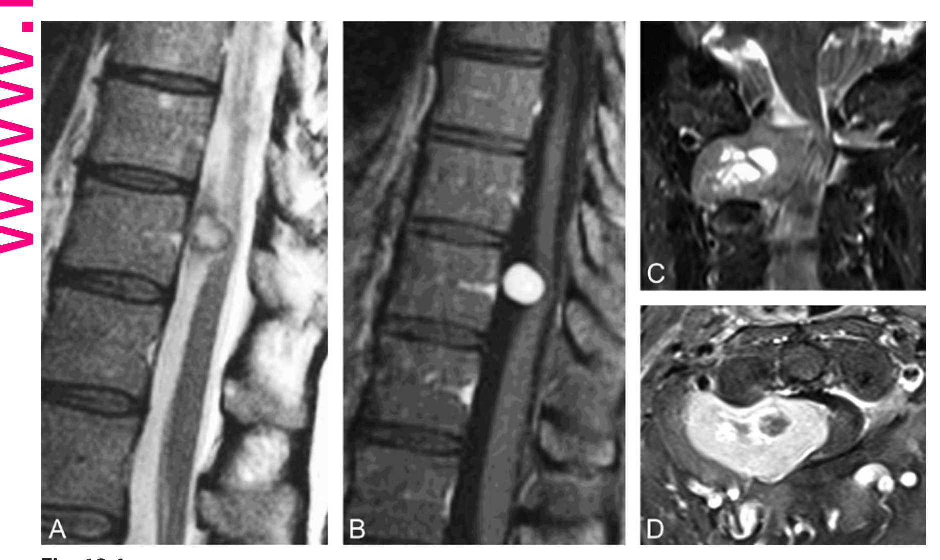


Fig. 12.1
Petit schwannome (A et B) et gros schwannome en sablier (C et D).

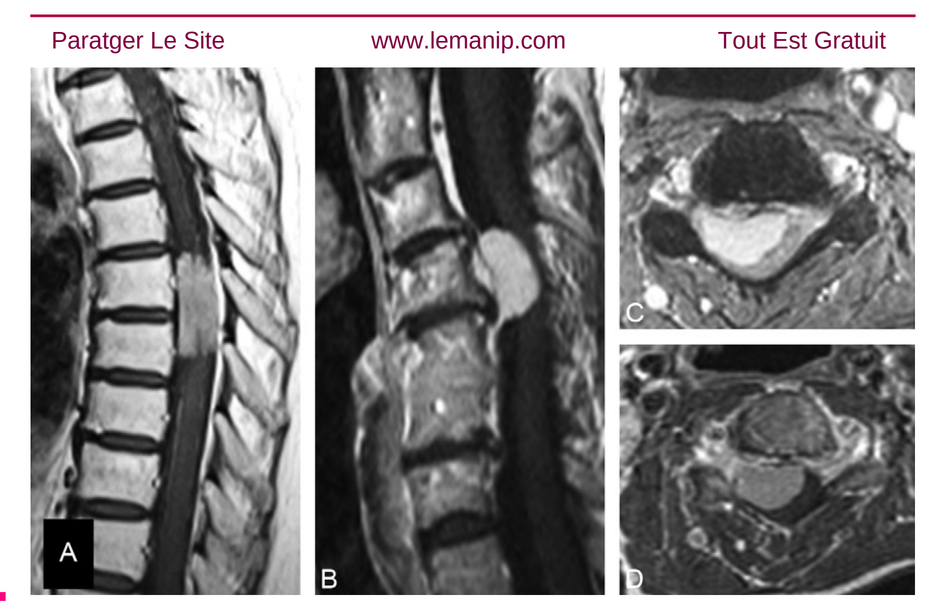


Fig. 12.2
Exemples de méningiomes en T1 Gd (A, B, D) et T2 (C).

La distinction entre schwannome et méningiome peut être très difficile à faire, surtout si la lésion est petite et nodulaire.

Fragment discal dans la région lombaire

La symptomatologie est souvent douloureuse. Le diagnostic est facile, notamment sur les coupes sagittales si la lésion est rattachée à un disque pincé, plus difficile si la hernie est migrée. Elle peut alors être en hypersignal T2 et prendre le contraste en anneau.

Lésions typiques

- Si la masse est appendue au cône médullaire, bien limitée et prend le contraste de façon intense, il peut s'agir d'un paragangliome.
- Si elle est volumineuse, occupant souvent partiellement ou en totalité le canal rachidien, et prend le contraste de façon hétérogène, c'est un épendymome myxopapillaire.
- Si son signal est hétérogène, avec des zones graisseuses, l'aspect est alors très évocateur de tumeur dermoïde, épidermoïde ou tératome.
- Si la lésion est bien limitée, présente des zones kystiques et une portion charnue rehaussée par le contraste, c'est un schwannome.
- Après les interventions en particulier pour hernie discale, on peut mettre en évidence un comblement tissulaire dans le trajet opératoire, prenant le contraste : c'est la classique fibrose postopératoire.
- Enfin, dans un contexte post-infectieux, il faut penser aux nodules de fibrose post-arachnoïdite.
- Autres lésions : d'autres tumeurs plus rares peuvent se rencontrer (PNET, rhabdomyosarcomes…), en particulier chez l'enfant.

Lésions tissulaires épidurales

Les lésions sont généralement plus extensives que les lésions intradurales. Leur siège antérieur ou postérieur oriente le diagnostic étiologique.

Lésion épidurale antérieure

Schématiquement, les lésions situées en avant du ligament vertébral commun postérieur, dites préligamentaires, ont en général un aspect en « bissac », témoignant de leur origine vertébrale ou discale de contiguïté. Cet aspect ne préjuge pas de la nature tumorale, inflammatoire ou infectieuse de la lésion. La cause la plus fréquente est la hernie discale (fig. 12.3). Quand la lésion se rehausse de façon intense et homogène, il s'agit généralement de l'extension épidurale d'une tumeur osseuse du corps vertébral – métastase d'un cancer, surtout du sein, du poumon et de la prostate chez l'homme âgé (fig. 12.4), hémopathie, angiome agressif, chordome – ou d'une spondylodiscite.

Si la prise de contraste est périphérique et en continuité avec le disque adjacent, on évoque, dans un contexte infectieux, un abcès épidural (fig. 12.5) et, en l'absence de ce contexte, une hernie discale sous-ligamentaire (fig. 12.6).

Les lésions rétroligamentaires ne présentent pas d'aspect en bissac et peuvent correspondre à :

- une épidurite métastatique, tumorale ou infectieuse propagée par voie hématogène : prise de contraste homogène (fig. 12.7 et 12.8) ;
- une hernie discale : prise de contraste en anneau.

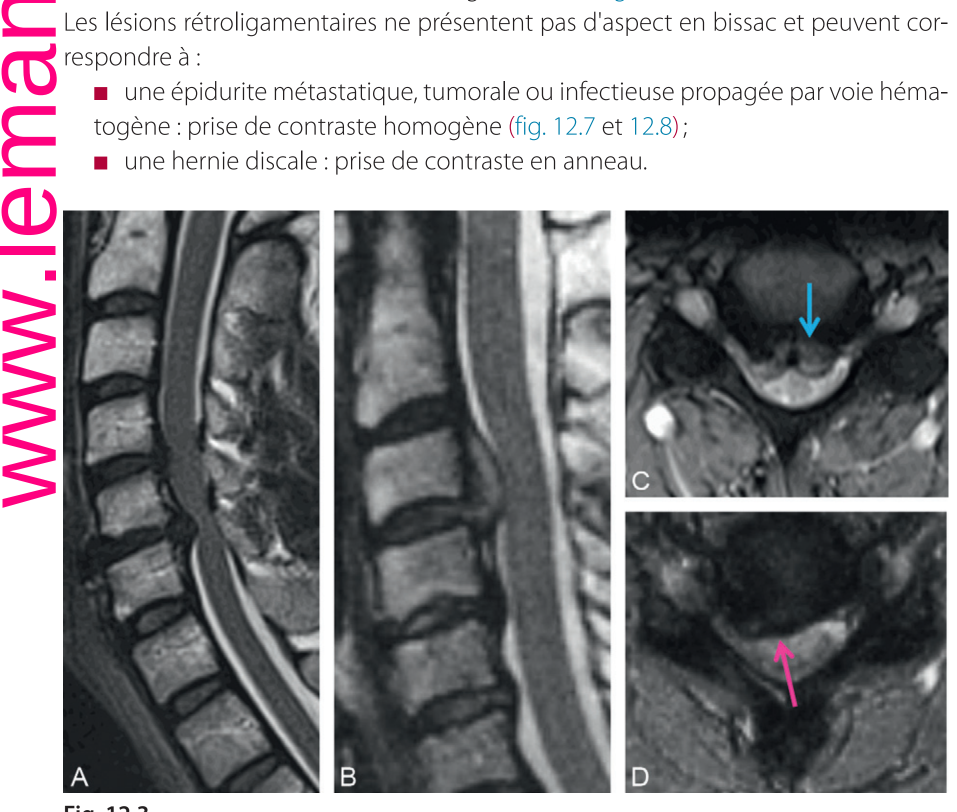


Fig. 12.3

Hernies cervicales T2 sagittal (A et B), axial avec aspect en bisac (C →), paramédian (D →).

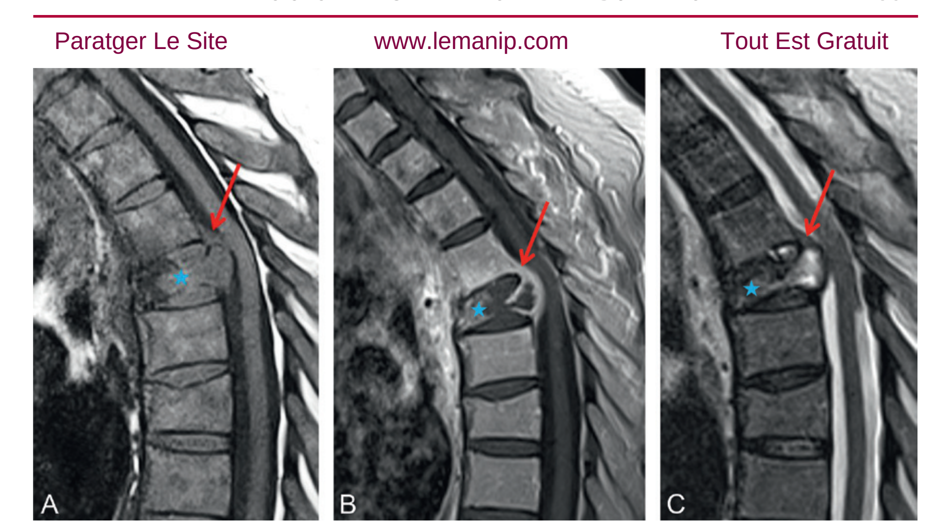


Fig. 12.4
Métastase vertébrale : cancer du poumon (★). Extension épidurale (→) en T1 (A), T1 Gd (B) et T2 (C).

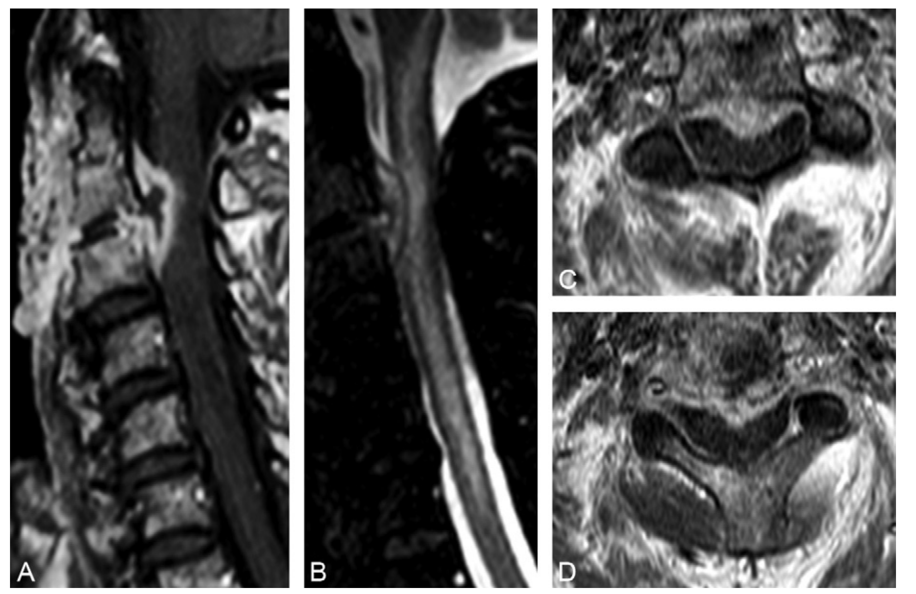


Fig. 12.5
Épidurite infectieuse sur spondylodiscite en T1 Gd (A, C, D). Œdème médullaire réactionnel en T2 (B).

Lésion épidurale postérieure

Il peut s'agir de l'extension par voie hématogène d'une hémopathie systémique (lymphome, leucémie : fig. 12.9) ou bien d'une épidurite infectieuse (évolution secondaire vers l'abcédation) ou métastatique. Cette lésion posté-

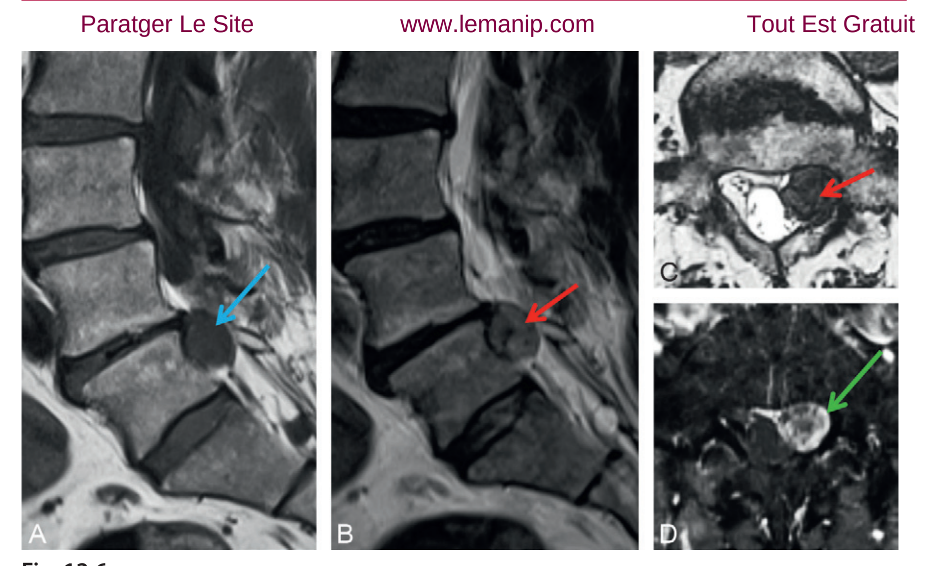


Fig. 12.6
Hernie lombaire exclue en T1 (A →), T2 (B et C →), prenant le contraste en périphérie (D →).

Fig. 12.7
Hydatidose avec extension épidurale (→).
T1 Gd coronal (A) et sagittal (B).

Fig. 12.8
Tuberculose (→).

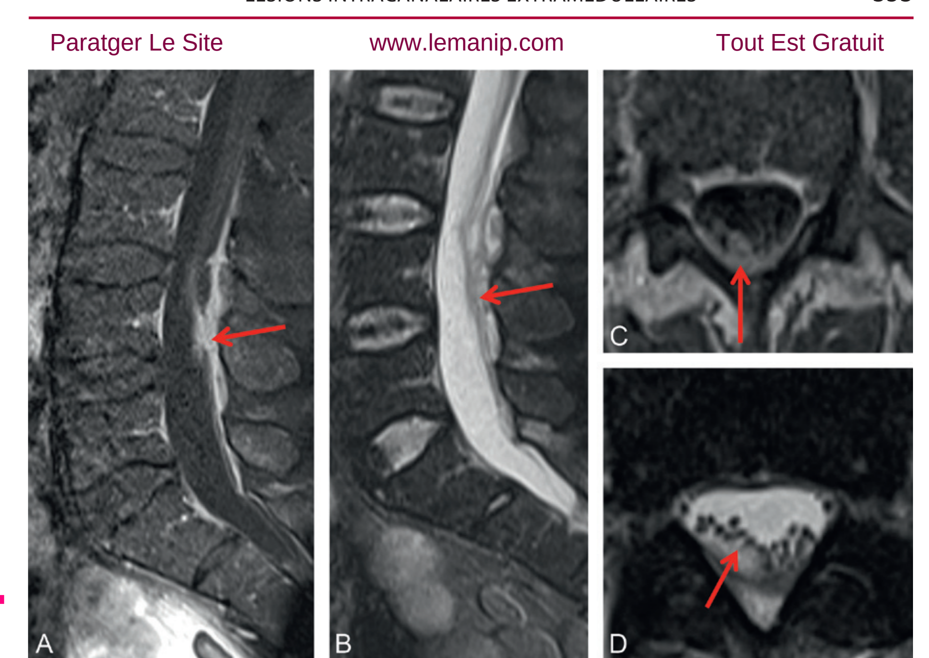


Fig. 12.9
Localisation épidurale d'une leucémie (→) en T1 Gd (A et C) et T2 (B et D).

rieure peut également correspondre à l'extension d'une tumeur primitive de l'arc vertébral postérieur (par exemple un ostéoblastome ou un kyste anévrismal) ou bien à une métastase. Plus rarement, il s'agit d'un lymphome épidural primitif, prenant le contraste de façon intense, ou d'un méningiome épidural. Une lésion en hyposignal T2 est très évocatrice de tumeur fibreuse, rare mais assez typique.

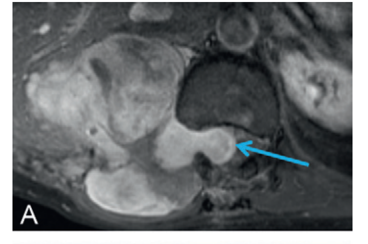
Très rarement, une hernie discale peut migrer en épidural postérieur et être responsable d'un syndrome de la queue de cheval.

Un cas particulier de lésion épidurale postérieure est à signaler : l'hématopoïèse extramédullaire observée dans un contexte d'anémie, d'hémopathie et de myélofibrose. La lésion est étendue, en hypersignal T2.

Lésion épidurale latérale

Elle traduit souvent l'extension par un foramen de conjugaison d'une lésion extrarachidienne, généralement tumorale ou infectieuse (fig. 12.10 et 12.11).

Fig. 12.10
Épidurite métastatique (→).



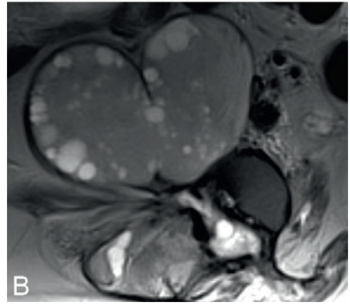


Fig. 12.11
Extension épidurale liposarcome (A →), hydatidose (B).

LÉSIONS D'ALLURE LIQUIDIENNE (HYPOSIGNAL T1, HYPERSIGNAL T2)

Les étiologies sont étroitement liées à la topographie de la lésion.

Lésions d'allure liquidienne intradurales

Plusieurs étiologies peuvent être évoquées.

Lésion en continuité avec le LCS, élargissant un trou de conjugaison

- Si la lésion est de découverte fortuite, lombaire ou sacrée : c'est un kyste radiculaire de Tarlov, une méningocèle pouvant s'étendre vers les parties molles pelviennes ou un kyste arachnoïdien. On en rapproche l'ectasie durale.
- Devant des kystes radiculaires multiples, il faut évoquer une neurofibromatose de type 1 (NF1) (fig. 12.12).
- Si la lésion ne semble pas liquidienne pure, l'examen est complété par une séquence de diffusion, qui recherche un kyste épidermoïde en franc hypersignal, parfois associé à un sinus dermique.
- Les kystes satellites des racines lésées par un arrachement du plexus brachial sont bien mis en évidence sur les séquences myélographiques (fig. 12.13 et voir fig. 9.9B).

Kyste neuro-entérique cervical ou dorsal

Ce kyste détermine une empreinte sur la moelle et peut être associé à des anomalies osseuses (fusion vertébrale, défect osseux, scoliose). Il est parfois hémorragique.

Fig. 12.12
Kystes radiculaires en T1 (A) et myélo-IRM (B) NF1.

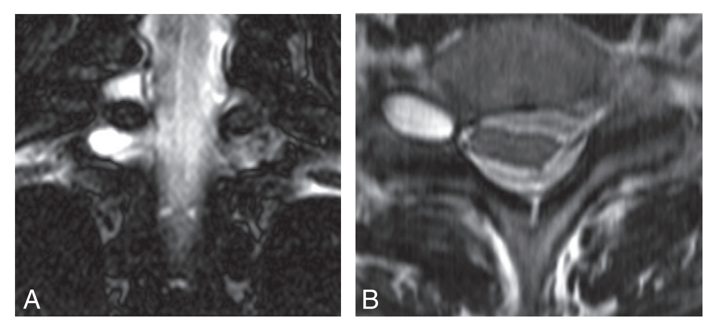


Fig. 12.13
Arrachement plexique. Myélo-IRM (A) et T2 (B).

Kystes inflammatoires et sébacés

Ces kystes sont rares et siègent généralement dans le cul-de-sac dural. Les kystes hydatiques sont très rares et se voient essentiellement en zone d'endémie.

Schwannome kystique

Le schwannome kystique a une paroi qui prend le contraste (voir fig. 12.2).

Lésions d'allure liquidienne épidurales

Lésion focale

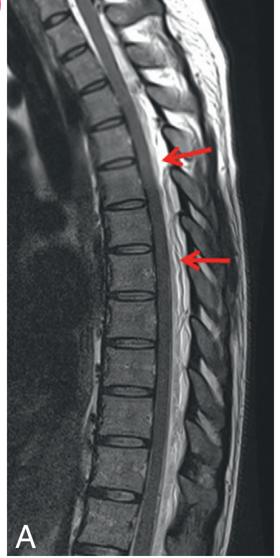
Si la lésion siège en regard de l'interligne articulaire postérieur, c'est avant tout un kyste synovial (voir fig. 13.19). Les kystes hydatiques sont exceptionnels (voir fig. 12.11).

Lésion étendue dans l'espace épidural

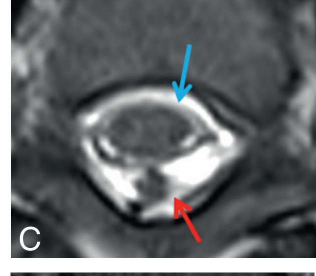
On évoque :

- un empyème dans un contexte d'infection, bien mis en évidence si le germe causal est un pyogène, grâce à son hypersignal intense en B1000 sur les séquences en diffusion ;
- une hypotension intracrânienne, dans un contexte de céphalées positionnelles, souvent déclenchées par une ponction lombaire. Il existe un décollement épidural. Les veines épidurales peuvent être dilatées ; la prise de contraste méningée est inconstante. À l'étage cervical, on note souvent une dilatation des plexus veineux avec parfois formation d'une poche de LCS en arrière de C1–C2 et une fuite de LCS dans les parties molles périvertébrales. Deux séquences sont rentables : le T2 FATSAT coronal et la séquence myélographique.

On décrit rarement un décollement global à prédominance postérieure consécutif à une injection péridurale (fig. 12.14).







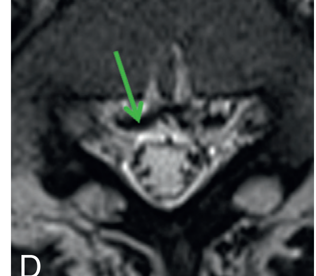


Fig. 12.14

Décollement post-péridurale T2 sagittal (A et B), axial (C et D). Décollement postérieur (→) et antérieur (→) avec dilatation des plexus veineux (→).

LÉSIONS EN HYPERSIGNAL T1

Trois types de lésions doivent principalement être discutés.

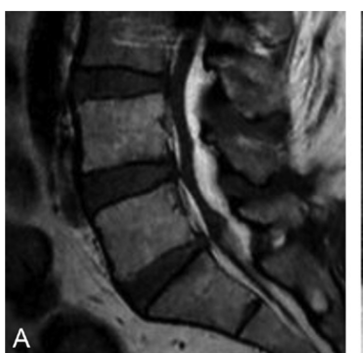
Lésions graisseuses

Les lésions graisseuses sont effacées par la suppression de graisse et apparaissent très hypodenses en scanner :

- la lipomatose rachidienne se voit chez les patients obèses ou sous corticoïdes. Elle est épidurale, dorsale ou lombaire, de diagnostic facile sur les coupes sagittales T1. Elle peut entraîner un rétrécissement canalaire, avec sur les coupes axiales un aspect trifolié du sac dural (fig. 12.15) ;
- les lipomes sont rares (fig. 12.16), parfois associés à une moelle attachée basse et à une déhiscence osseuse postérieure, réalisant un lipomyéloschisis (spinalipome). Le plus fréquent est le lipome du filum terminal (fig. 12.17, voir fig. 11.22 et fig. 13.12) ;
- les kystes dermoïdes, exceptionnels, peuvent se rompre dans les ESA ou le canal de l'épendyme ;
- les petites lésions en hypersignal punctiformes déclives sont des résidus de lipiodol, hyperdenses en scanner.

Saignements

Les saignements ont un signal variable en T2 selon le stade (hypo- puis hypersignal). Ces hématomes sont soit épiduraux (fig. 12.18), le plus souvent spontanés, biconvexes sur les coupes axiales, soit sous-duraux, en forme de croissant en axial, en dedans de la dure-mère. Ces derniers surviennent dans un contexte traumatique (ponction lombaire, etc.), lors de troubles de l'hémostase (anti-agrégants) ou de la coagulation (anticoagulants). On peut rapprocher de ces hématomes iso-



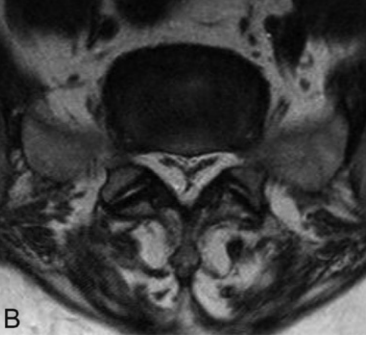


Fig. 12.15
Lipomatose en hypersignal T1 (A). Forme trifoliée du canal en axial (B).

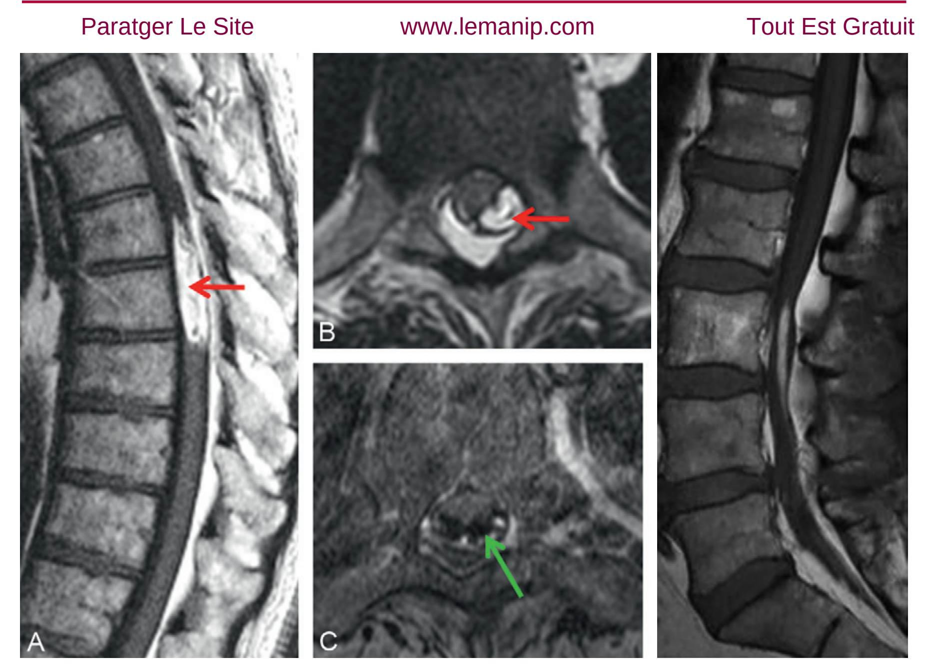


Fig. 12.16
Lipome (→) en hypersignal T1 (A) et T2 (B), effacé par la FATSAT (C →).

Fig. 12.17
Lipome du filum.

lés les saignements récents intralésionnels des cavernomes de la queue de cheval et des épendymomes du filum. L'hypersignal siège alors au sein d'une lésion tissulaire.

Lésions mélaniques

Hyperdenses au scanner, ces lésions sont représentées par les métastases de mélanome et les mélanomes primitifs.
Citons, pour compléter les étiologies, la mélanocytose, le mélanoblastome, le schwannome mélanotique et le mélanocytome, tumeur épidurale bénigne.

LÉSIONS EN HYPOSIGNAL T1 ET T2

Vaisseaux anormaux

Ils sont témoins d'une fistule durale ou d'une malformation artérioveineuse extramédullaire. Ils sont serpigineux, facilement reconnaissables (fig. 12.19).

Calcification

Il s'agit en règle d'une lésion épidurale. La calcification sera confirmée par un scanner.



Fig. 12.18
Hématome épidural (→).



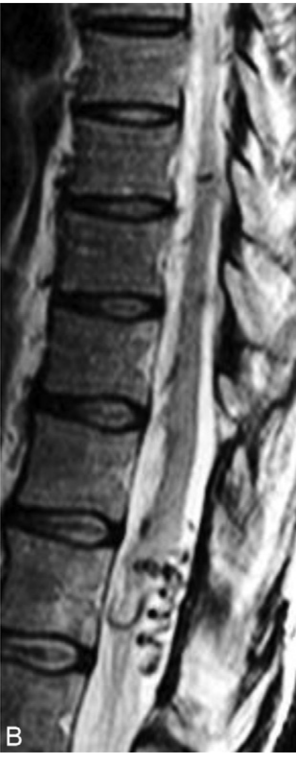


Fig. 12.19
Malformation vasculaire. Drainage périmédullaire.

Les étiologies sont multiples et dépendent de la structure calcifiée : ostéophyte, hernie discale, ligament jaune (physiologique, goutte, hypervitaminose A, intoxication fluorée, pseudo-hypoparathyroïdie).

Lorsque la calcification est en regard de l'interligne articulaire postérieur, le plus souvent il s'agit d'un kyste synovial ou d'ostéophytes exubérants dans le cadre d'une arthrose interapophysaire postérieure.

Les calcifications du ligament vertébral commun postérieur se rencontrent dans la maladie des Japonais – étage cervical ou dorsal haut (fig. 12.20), la chondrocalcinose ou les pachyméningites calcifiantes. Elles peuvent aussi compliquer à distance une injection intradiscale d'Hexatrione®.

La principale tumeur se calcifiant est le chondrome.

La goutte peut parfois donner des masses épidurales antérieures en continuité avec une discopathie érosive.

L'air intracanalaire peut s'observer au décours d'une intervention chirurgicale, d'une ponction lombaire. En cas de doute, un scanner confirme le diagnostic (fig. 12.21).

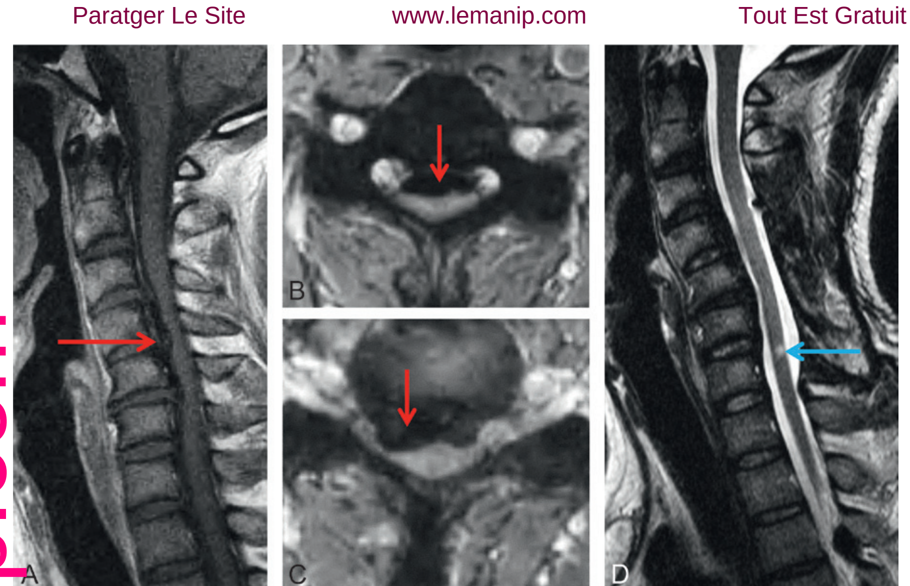


Fig. 12.20
Maladie des Japonais (→) en préopératoire (A, B, C) et postopératoire (D). Séquelle de la compression (→).

Fig. 12.21
Air intracanalaire postopératoire (→) en T1 (A), T2 (B et C) et scanner (D).

LÉSIONS DES RACINES ET/OU DES MÉNINGES

PRISE DE CONTRASTE TROP MARQUÉE

Épaississement méningé diffus

Cette prise de contraste peut traduire des modifications physiologiques. Le contexte est évocateur (ponction lombaire ou chirurgie récente).

Elle peut être pathologique et refléter une inflammation, une infection par un CMV surtout, une maladie de Lyme ou bien, plus rarement, une toxoplasmose, une syphilis ou une infection fungique. La prise de contraste avec augmentation de taille des racines se voit également lors du syndrome de Guillain-Barré (voir plus loin fig. 12.23A) et de certaines infiltrations tumorales, notamment lymphomateuses.

Elle peut correspondre à une extension méningée tumorale d'une lésion encéphalique (épendymome, germinome, PNET, gliome…) ou d'une tumeur distante (cancer du sein, du poumon, mélanome…) (fig. 12.22).







Fig. 12.22

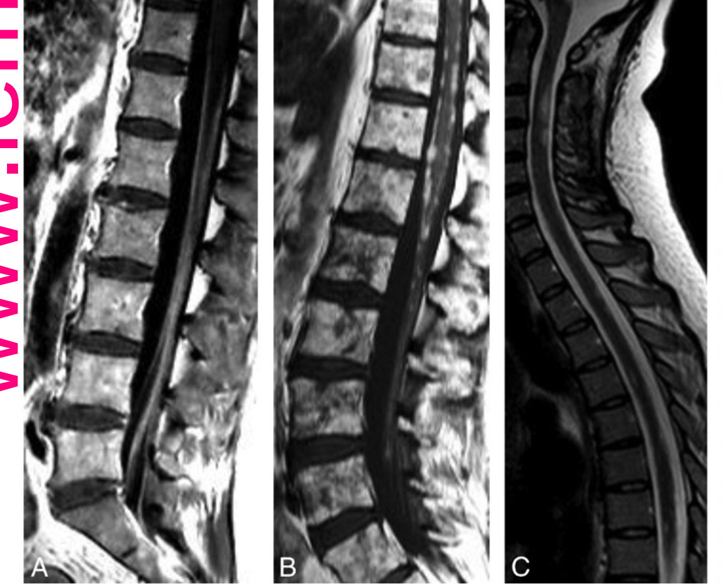
Métastases leptoméningées (→) d'un épendymome (→) en T1 (A), T2 (B) et T1 GD (C). Intérêt de l'injection dans le diagnostic.

Prise de contraste micronodulaire

Plusieurs étiologies sont évoquées :

- granulomatose : il s'agit de sarcoïdose, plus rarement de tuberculose ou d'histiocytose ;
- tumeurs : ces petites masses tissulaires peuvent correspondre à des *drop* métastases (« en gouttes »), traduisant la dissémination leptoméningée par voie liquidienne (LCS) de tumeurs du SNC, en particulier de médulloblastome, d'épendymome, de germinome, de mélanocytose (hypersignal T1), et plus rarement de gliome malin (fig. 12.23). Elles sont bien mises en évidence par les séquences T2 inframillimétriques (voir fig. 9.7B). Cette extension possible justifie la réalisation dans leur bilan d'une IRM cervico-dorso-lombo-sacrée. Ailleurs, il s'agit de métastases de cancer systémique (en particulier du sein et du poumon), de localisations de lymphome ou de leucémie (surtout leucémie aiguë lymphoblastique), ou de neurofibromes au cours d'une maladie de Recklinghausen (ou NF1).

En dehors d'un contexte de compression médullaire, la ponction lombaire doit être rapidement réalisée pour confirmer le diagnostic et préciser si possible l'étiologie.



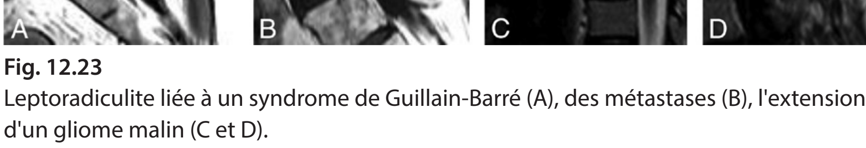


Fig. 12.23
Leptoradiculite liée à un syndrome de Guillain-Barré (A), des métastases (B), l'extension d'un gliome malin (C et D).

RACINES AUGMENTÉES DE VOLUME SANS PRISE DE CONTRASTE

Outre l'œdème radiculaire lié à une compression sus-jacente, en particulier par une hernie, et les classiques racines conjointes, il faut évoquer, si l'atteinte est globale, une neurofibromatose, une hérédodégénérescence (maladie de Friedreich), une neuropathie hypertrophique (maladie de Dejerine-Sottas, maladie de Charcot-Marie-Tooth) une neuropathie toxique, une polyradiculoneuropathie inflammatoire chronique démyélinisante – CIDP (prise de contraste possible, atteinte des nerfs crâniens associée parfois décrite)..

RACINES CALCIFIÉES

Les racines sont calcifiées lors de la pachyméningite calcifiante.

LCS ANORMAL

LCS EN HYPERSIGNAL T1 ET/OU HYPOSIGNAL T2

- Il peut s'agir d'une hémorragie. On retrouve souvent sur les coupes sagittales T2 un niveau horizontal, avec un hyposignal inférieur et un hypersignal supérieur. Elle est rarement secondaire à une ponction lombaire traumatique, mais plus volontiers à un saignement d'origine tumorale (épendymome) ou dans le cadre d'une hémorragie méningée.
- Il peut également s'agir d'une hyperprotéinorachie.

Étiologies des hyperprotéinorachies

- **Méningite purulente bactérienne.**
- **Méningite chimique (kyste dermoïde rompu).**
- **Polyradiculinévrite.**
- **Méningite carcinomateuse ou granulomateuse.**
- **Obstacle.**

LCS CONTENANT DES STRUCTURES VASCULAIRES PÉRIMÉDULLAIRES ANORMALEMENT VISIBLES

On doit penser à une malformation artérioveineuse, à des vaisseaux satellites d'un hémangioblastome ou à une fistule.



Attention

Les artéfacts de flux (moelle dorsale) donnent de fausses images de vaisseaux périmédullaires dilatés sur les coupes axiales et sagittales T2 SE en particulier (voir fig. 9.6).

CAS PARTICULIER

Un hyposignal T2 très marqué soulignant la moelle fait évoquer une hémosidérose.

CHAPITRE 13

Lésions du rachis et des tissus mous adjacents

PLAN DU CHAPITRE

Devant une lésion du rachis ou des parties molles, il faut préciser son retentissement sur les structures endocalanaires : les méninges (recherche d'une prise de contraste), les racines (refoulement, compression) et la moelle (compression, anomalie de signal).

ATTEINTES ISOLÉES DU CORPS VERTÉBRAL

ANOMALIES DE SIGNAL PRÉDOMINANTES

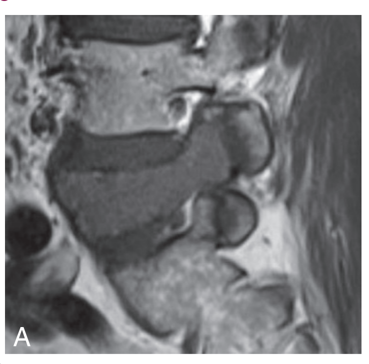
Lésions en hyposignal T1, hypersignal T2

Elles ont de nombreuses étiologies :

- les plus fréquentes sont les tumeurs malignes, avant tout les métastases (fig. 13.1), mais aussi les localisations d'hémopathie : myélome (fig. 13.2), plus rarement lymphome osseux. En cas de prise de contraste importante de la lésion (hypervascularisation), il faut évoquer une métastase de cancer du rein, un exceptionnel phéochromocytome ou paragangliome osseux. Si les lésions sont diffuses, mal limitées et atteignent l'ensemble du rachis, il s'agit souvent d'une localisation d'hémopathie (fig. 13.3) ;
- l'hémangiome agressif (en hyposignal T1, contrairement à l'angiome vertébral quiescent qui est en hypersignal T1) prend le contraste de façon souvent intense. Il a une extension intracanalaire qu'il faut préciser au mieux sur des séquences T1 Gd FATSAT ;



Fig. 13.1
Métastases de signal variable en T1 (A) et T2 STIR (B).



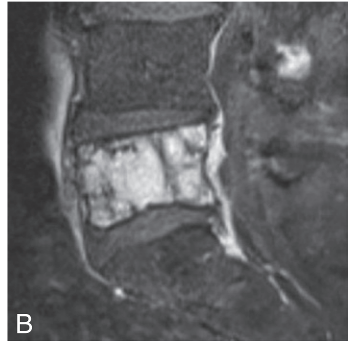


Fig. 13.2
Myélome en T1 (A) et T2 STIR (B).

Fig. 13.3
Lymphome diffus en T2 (A) et T1 (B).

- les lésions infectieuses, en particulier les spondylites isolées au cours de la tuberculose (fig. 13.4) ou de la brucellose, sont à évoquer dans un tableau douloureux fébrile, surtout si la lésion vertébrale est associée à une atteinte des parties molles (épaississement tissulaire, abcès), ce qui est inconstant. Parfois, seule la biopsie vertébrale permet de faire le diagnostic. Il faut penser, devant une spondylite aseptique, au syndrome SAPHO (synovite, acné, pustulose palmo-plantaire, hyperostose, ostéite) ;





Fig. 13.4
Spondylite tuberculeuse en T1 (A) et T2 STIR (B).

- l'œdème vertébral post-traumatique sans fracture est à évoquer dans un contexte traumatique ;
- rarement, le diagnostic est celui de dysplasie fibreuse, au cours de laquelle on note une sclérose périphérique évocatrice.

Pour différencier ces diverses étiologies, le contexte est primordial. Les lésions multiples sont souvent secondaires. L'aspect micronodulaire « moucheté » est évocateur de myélome. Un hypersignal vertébral en diffusion se voit surtout dans les lésions infectieuses.

Lésions en hypersignal T1 et T2

Il s'agit le plus souvent d'angiome banal (fig. 13.5). La dégénérescence graisseuse est fréquente chez le sujet âgé ; elle est hétérogène. L'angiolipome est une tumeur rare comportant des composantes tissulaires et graisseuses.
L'involution graisseuse post-radique a un aspect caractéristique : hypersignal T1 et T2 homogène de plusieurs vertèbres adjacentes, en regard de la zone d'irradiation (fig. 13.6).

Fig. 13.5
Angiome osseux en hypersignal T1 (A) et T2 (B).

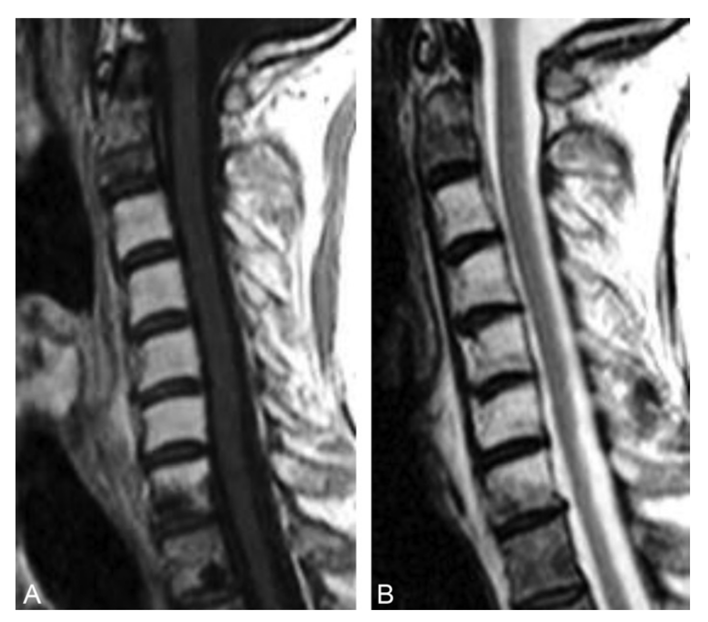


Fig. 13.6
Vertèbres post-radiques T1 (A) et T2 (B).

Lésions en hyposignal T1 et T2

Ces lésions correspondent à une ostéocondensation dûe à : un îlot condensant bénin, une métastase avant tout prostatique ou une dysplasie fibreuse. Un hyposignal très marqué peut se rencontrer après vertébroplastie. Dans la maladie de Paget, la vertèbre peut être condensée ; elle est en général augmentée de volume.
L'ostéochondrome est rare dans cette localisation.

ANOMALIES DE MORPHOLOGIE

Tassements vertébraux

La fracture est récente (< 3 mois) : la vertèbre tassée est en hyposignal T1, hypersignal T2 et surtout T2 STIR, et prend souvent le contraste. Il peut s'agir d'une fracture–tassement sur vertèbre normale ou ostéoporotique (fig. 13.7A et B, et voir fig. 9.5) ou sur vertèbre pathologique, notamment métastatique.
Quelques éléments diagnostiques sont proposés ci-dessous.

Arguments étiologiques devant un tassement vertébral

En faveur d'un tassement sur vertèbre tumorale :

- notion de cancer primitif ;
- topographie cervicale ou dorsale haute ;
- lésions multiples ;
- bombement du mur vertébral postérieur ± épidurite ;
- atteinte associée du pédicule ou de l'arc postérieur ;
- hyposignal T1 nodulaire ou global de la vertèbre ;
- envahissement des tissus mous adjacents ;
- hypersignal diffusion avec ADC bas (souvent $<1{,}10^{-3}$ mm²/s).

En faveur d'un tassement bénin :

- terrain ostéoporotique ;
- topographie lombaire ou dorsale basse ;
- lésion unique (ou autres tassements ostéoporotiques associés) ;
- fracture du mur vertébral postérieur ;
- aspect en bande horizontale de l'hyposignal en T1 ;
- absence de lyse osseuse ;
- absence de lésion des parties molles adjacentes ;
- hyposignal diffusion avec ADC élevé (souvent $>1{,}10^{-3}$ mm²/s).

Il s'agit d'un tassement ancien (> 3 mois), essentiellement ostéoporotique ou post-traumatique : le signal vertébral est normal (fig. 13.7C et 13.8).
Lorsque la vertèbre est complètement tassée (vertebra plana), outre les causes précédentes, des étiologies particulières sont à discuter, en particulier un tassement sur granulome éosinophile ou hémangiome.

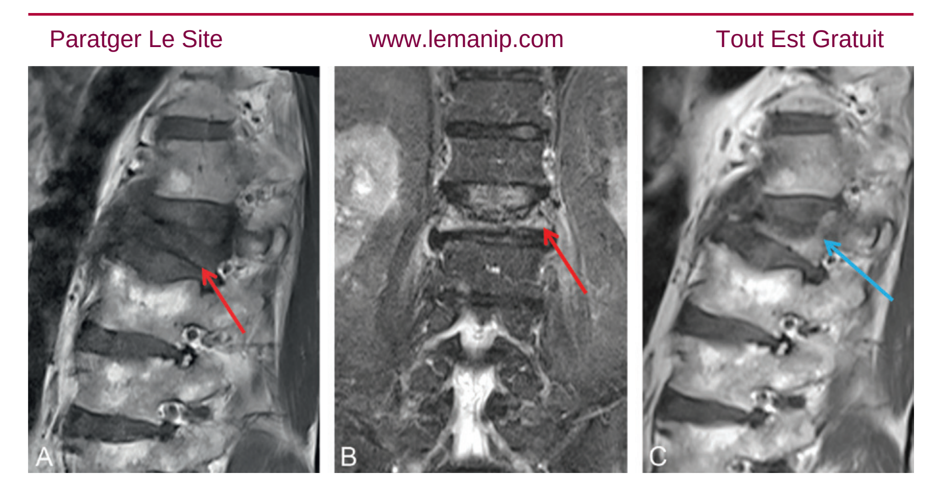


Fig. 13.7
Tassement vertébral récent (→) en T1 (A) et T2 STIR (B). Contrôle à 6 mois en T1 (C). Disparition de l'œdème (→).

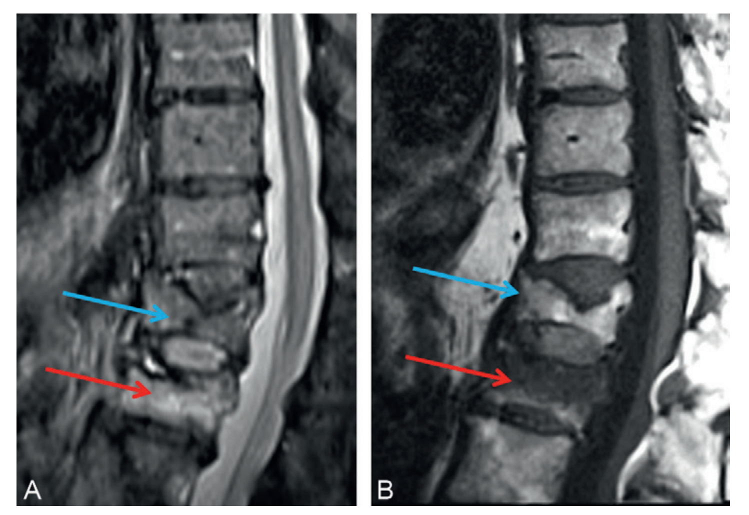


Fig. 13.8
Tassements vertébraux porotiques récent (→) et ancien (→) en T2 (A) et T1 (B).

Déformations vertébrales particulières

- Un bloc osseux, fusion de deux vertèbres avec disparition partielle ou complète du disque, peut être congénital (arc postérieur souvent concerné, hauteur vertébrale conservée) (fig. 13.9) ou acquis (souvent associé à un tassement vertébral), et alors surtout post-infectieux (tuberculose, arthrite chronique juvénile) ou post-traumatique (fig. 13.10).
- Le *scalloping* postérieur a plusieurs causes. Il est décrit au cours d'affections métaboliques ou génétiques comme l'achondroplasie, l'acromégalie, la maladie

Fig. 13.9
Bloc congénital.



Fig. 13.10
Fusion sur arthropathie

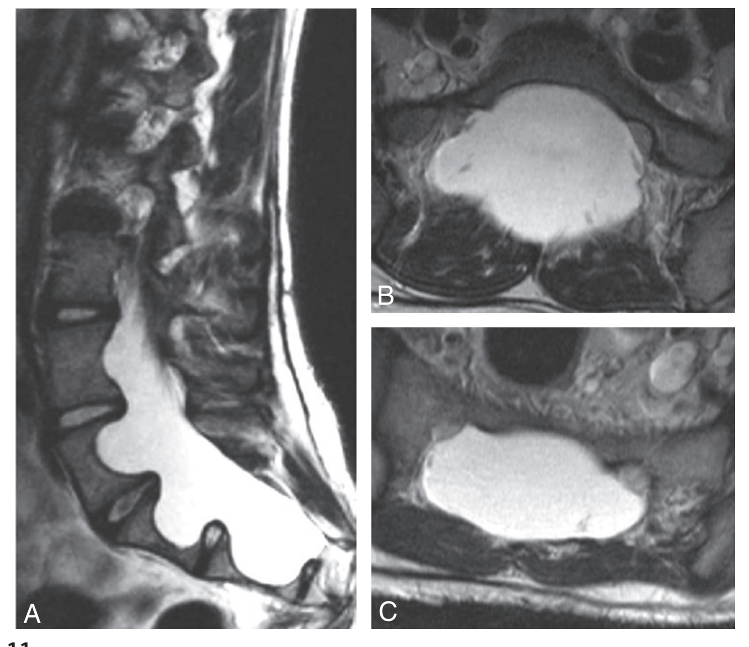
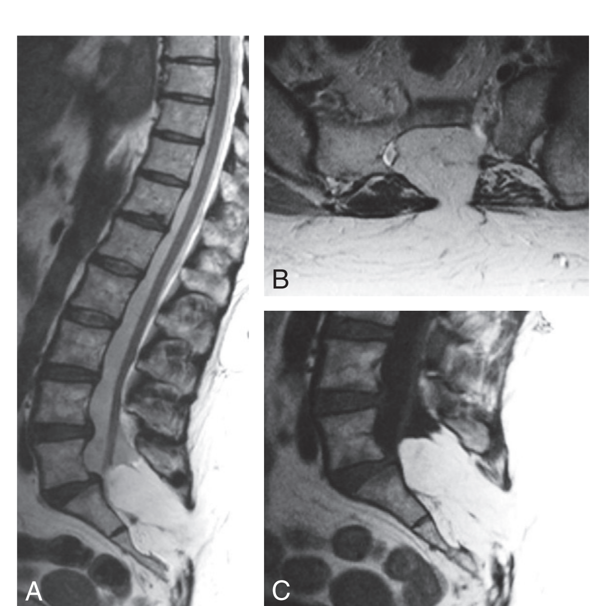


Fig. 13.11
Scalloping malformatif en T2 sagittal (A) et axial (B et C).

de Marfan, les mucopolysaccharidoses, la maladie d'Ehlers-Danlos, les neurofibromatoses de type 1 ou l'osteogenesis imperfecta (fig. 13.11). Ailleurs, il traduit l'érosion de la partie postérieure et centrale du corps vertébral par un processus intracanalaire lentement évolutif : une hypertension intracrânienne, une ectasie durale ou une tumeur comme l'épendymome myxoïde du filum. Il peut se voir, très rarement, dans la spondylarthrite ankylosante.

- Les aplatissements antérieurs des corps vertébraux se voient dans les maladies de Scheuermann (voir fig. 13.20B) et les hémoglobinoses (drépanocytose).
- Les constructions osseuses latérovertébrales peuvent correspondre à des ostéophytes exubérants (arthrose évoluée, maladie de Forestier) ou à des syndesmophytes dans la spondylarthrite ankylosante et les maladies voisines.
- Les aplasies totales ou partielles (hémivertèbres) sont le plus souvent asymptomatiques.
- Les déhiscences de l'arc postérieur essentiellement dans la région lombo-sacrée témoignent d'une anomalie de fusion et font rechercher une moelle basse, un lipome (fig. 13.12).
- Une fente intravertébrale antérieure sagittale ou coronale (spina bifida) est fréquemment associée à un kyste neuro-entérique, la fente corporéale horizontale postérieure visible dans le plan sagittal est en revanche physiologique et correspondant au point d'entrée des veines (fig. 13.13).



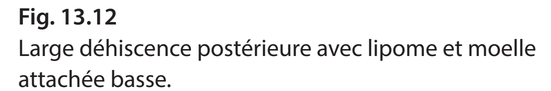


Fig. 13.12
Large déhiscence postérieure avec lipome et moelle attachée basse.

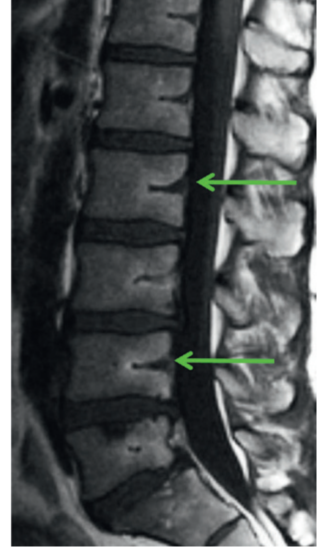


Fig. 13.13
Passage des veines corporéales (→) en T2 sagittal (A), et axial (B) et T1 sagittal (C).

- Devant une agénésie sacrée, on recherchera une anomalie associée du cône terminal (position basse par exemple), une autre malformation (syndrome de Currarino, voir fig. 13.27).

Augmentations de volume vertébral

- Si la vertèbre conserve une morphologie normale, c'est une maladie de Paget ou une dysplasie fibreuse, celle-ci pouvant également avoir des formes hypertrophiques déformantes (fig. 13.14).
- Si la vertèbre est très déformée, elle est vraisemblablement infiltrée par un processus tumoral secondaire ou primitif : plasmocytome (fig. 13.15), lymphome, chordome, kyste anévrismal présentant des niveaux liquide-liquide évocateurs (fig. 13.16), ostéoblastome ou tumeur à cellules géantes (avec ses kystes et ses zones hémorragiques).

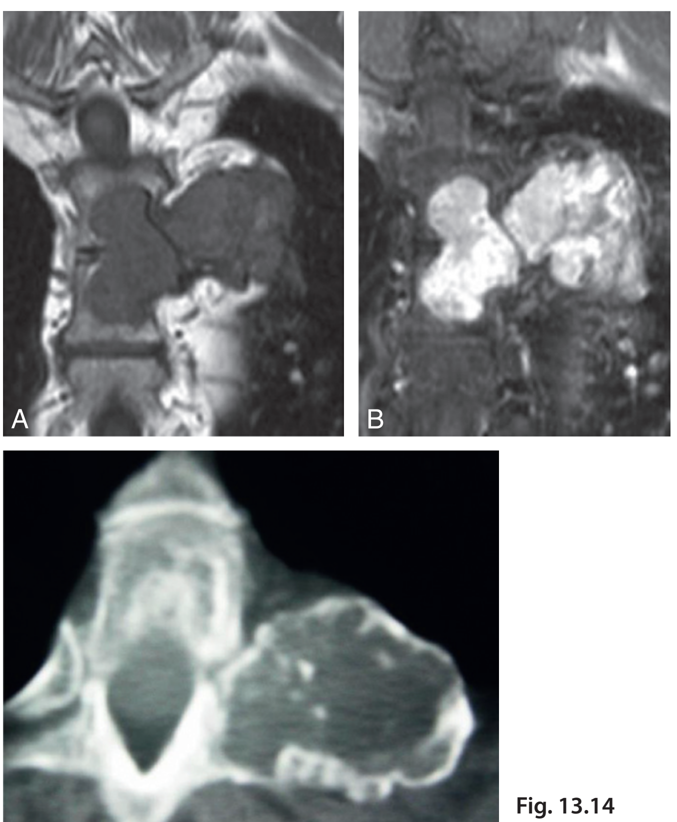


Fig. 13.14
Dysplasie fibreuse T1 (A) et T2 STIR (B) coronal. Scanner (C).

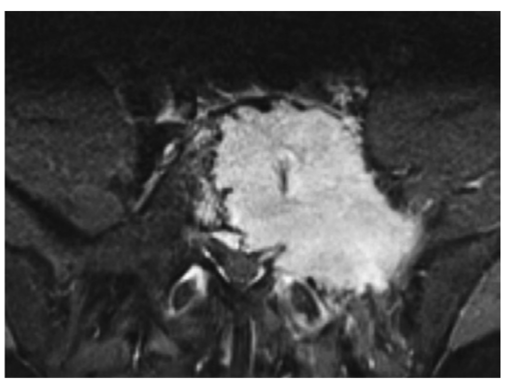


Fig. 13.15
Plasmocytome.



Fig. 13.16
Kyste anévrismal.

Anomalies de position des vertèbres ou de la statique rachidienne

- Les inversions de courbures s'observent surtout sur le rachis cervical. Elles sont fréquemment post-traumatiques (fig. 13.17).
- Les glissements vertébraux antérieurs ou spondylolysthésis sont dus à une lyse isthmique ou à une arthrose interapophysaire postérieure (AIAP). En coupe axiale, ils donnent souvent un faux aspect de hernie discale.





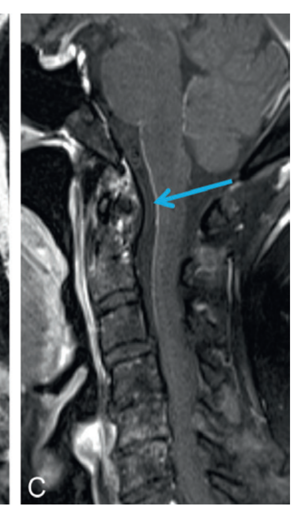


Fig. 13.17
Exemples d'inversion de courbure post-traumatique (A), dégénératif avec sténose du foramen magnum (B →), sur polyarthrite rhumatoïde avec pannus (C →).

- Les luxations ont de nombreuses causes. Elles sont le plus souvent traumatiques. La luxation C1–C2 est une complication classique de la polyarthrite rhumatoïde, mais aussi plus rarement de la chondrocalcinose articulaire ou de la tuberculose.
- Les scolioses, le plus souvent idiopathiques, ont également des étiologies variées : génétiques, dysplasiques (neurofibromatoses), neurogènes, post-tumorales ou post-infectieuses (mal de Pott lors d'une tuberculose). Une scoliose rapidement évolutive associée à des signes neurologiques doit faire systématiquement pratiquer une IRM à la recherche d'une tumeur sous-jacente. Ces scolioses peuvent compliquer une maladie de Scheuermann.
- Les cyphoses compliquent les tassements : vertébraux à prédominance antérieure, observés lors des ostéoporoses, ou tumoraux, ou bien consécutifs, par exemple, à une maladie de Scheuermann ou un mal de Pott (tuberculose osseuse).

ATTEINTES DE L'ARC POSTÉRIEUR

ANOMALIES DE SIGNAL ET/OU DE MORPHOLOGIE DE L'OS

Lésions lytiques hétérogènes

Quatre diagnostics principaux sont à évoquer :

- la métastase, même si la lésion est unique ;
- le kyste anévrismal, qui contient des zones hémorragiques et des niveaux liquides (voir fig. 13.16) ;
- l'ostéoblastome, avec ses bandes en hyposignal T2, surtout à l'étage sacré ;
- le tératome sacro-coccygien, fréquemment associé à un spina bifida.

Lésions en hyposignal T1 et T2 (ostéocondensation)

Il s'agit d'un ostéochondrome, qui est une forme d'exostose, ou d'un ostéome ostéoïde. Dans ce dernier cas, les données de la scintigraphie osseuse (hyperfixation) et du scanner (nidus) sont utiles.

ANOMALIES DE MORPHOLOGIE SANS ANOMALIE DE SIGNAL

L'arc postérieur peut être déhiscent (spina bifida) ; une épineuse peut être bifide. On peut retrouver un bloc osseux parfois étagé, essentiellement congénital, et une hémivertèbre postérieure. La diastématomyélie est associée à une duplication de l'arc avec éperon osseux sagittal. Les agénésies sacrées sont rares.

ANOMALIES DES APOPHYSES ARTICULAIRES POSTÉRIEURES OU DES LIGAMENTS

La plus fréquente de ces anomalies est l'arthrose interapophysaire postérieure (AIAP), qui entraîne des remaniements hypertrophiques en hyposignal T1 et T2. Un hypersignal T2 de l'interligne articulaire signe l'AIAP congestive (fig. 13.18). Les kystes articulaires se développent en regard de l'interligne et peuvent être compressifs (fig. 13.19). Les hypertrophies du ligament jaune sont également en hyposignal sur l'ensemble des séquences.



Fig. 13.18
AIAP congestive.

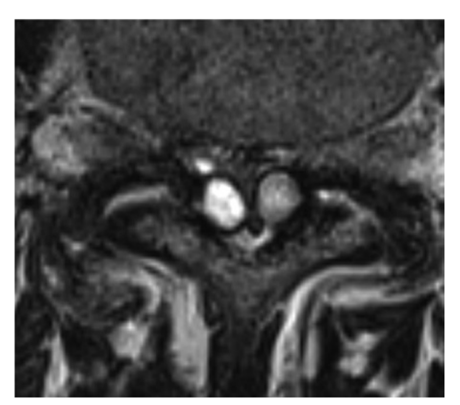


Fig. 13.19
Kystes articulaires.

ANOMALIES DU DISQUE ET DES PLATEAUX VERTÉBRAUX

ABSENCE DE DISQUE

L'absence de disque accompagne le bloc osseux congénital ou acquis (voir fig. 13.9 et 13.10).

ANOMALIES DE HAUTEUR DISCALE ET ANOMALIES DE SIGNAL

Disque pincé en hyposignal T2

Débord discal global

Il s'agit d'une discopathie dégénérative (souvent étagée) ou d'une maladie de Scheuermann chez un sujet jeune, présentant une cyphose et des nodules de Schmorl correspondant à des hernies intraspongieuses (fig. 13.20A et B).





Fig. 13.20
Discopathies : dégénérative (A), Scheuermann (B), hernie (C).

Débord discal focal

C'est une hernie discale « molle » ou une saillie disco-ostéophytique (fig. 13.20C). Cette hernie peut migrer dans le canal, voire se détacher du disque et être exclue. Le diagnostic différentiel, surtout si la lésion est foraminale ou extraforaminale, est le schwannome.

Disque élargi

Un bâillement antérieur est noté lors des hyperlordoses. Cet élargissement peut signer une fracture transdiscale, en particulier lors d'une spondylarthrite ankylosante.

Disque et/ou plateaux vertébraux en hypersignal T2, prenant le plus souvent le contraste

Plusieurs diagnostics, en fonction du contexte, peuvent être évoqués :

- les plateaux sont en hypersignal T2 : il s'agit d'une discopathie inflammatoire ou d'une involution graisseuse. On utilise la classification de MODIC qui analyse le signal du disque et des plateaux adjacents en T1 et T2 avec suppression de graisse (voir tableau ci-après) ;

- le disque est en hypersignal T2 :
  - discite ou spondylodiscite (fig. 13.21). En sa faveur, on retient le contexte infectieux, les douleurs, l'existence d'une épidurite et/ou d'un abcès paravertébral, très spécifiques (fig. 13.22). Le diagnostic d'infection postopératoire peut être difficile précocement, période à laquelle le disque présente un aspect inflammatoire de façon physiologique (fig. 13.23),

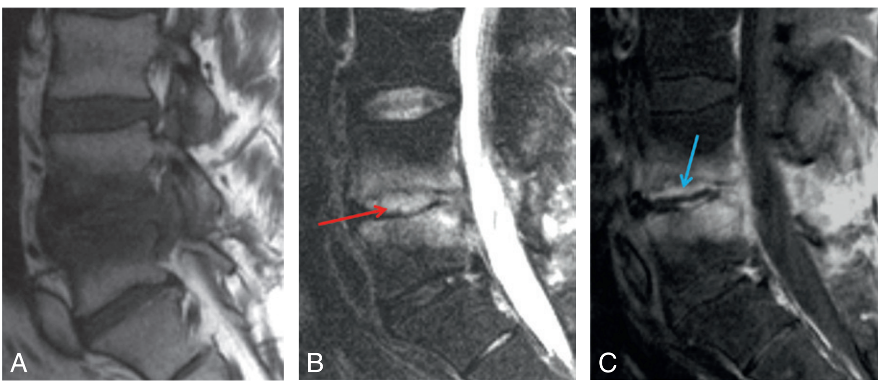


Fig. 13.21
Spondylodiscite. Œdème vertébral, inflammation discale en T2 (B →) prenant le contraste (C →).

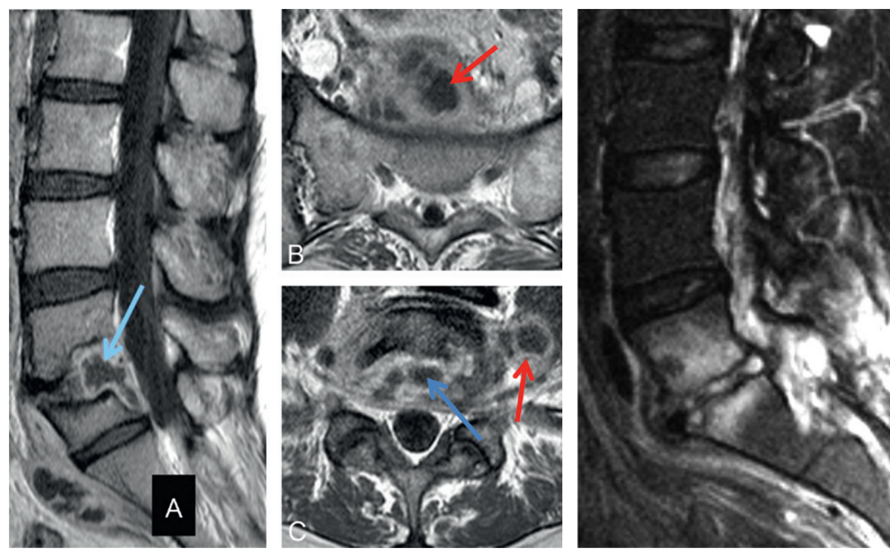
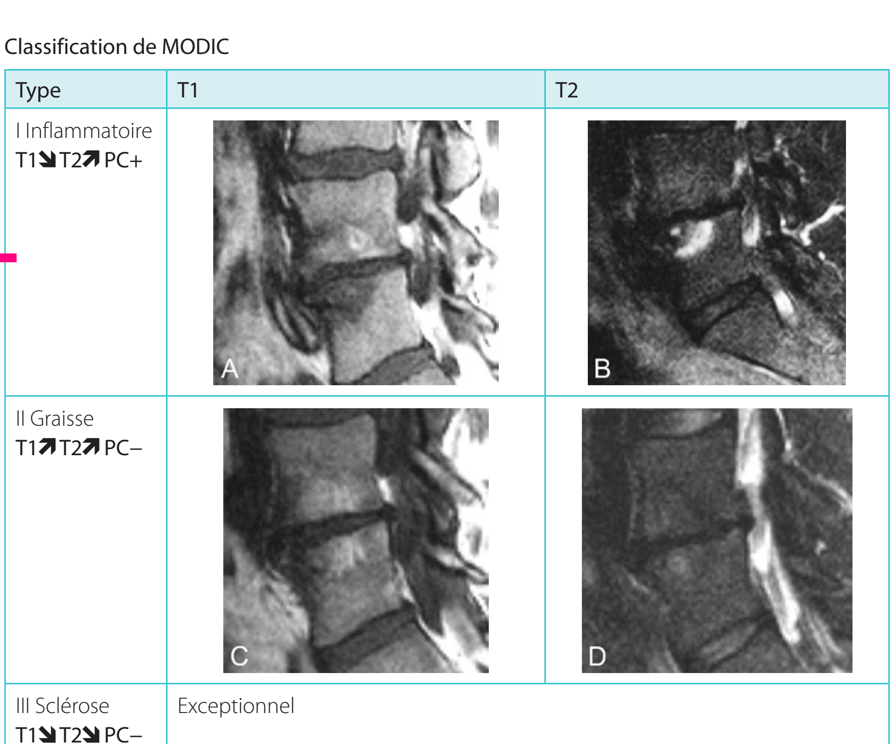


Fig. 13.22
Spondylodiscite tuberculeuse. Abcès discal (A et C →) et des parties molles (B et C →).

Fig. 13.23
Hypersignal T2 postopératoire du disque sans infection.

- arthropathies inflammatoires : la spondylarthrite ankylosante peut mimer une spondylodiscite en phase congestive. À la phase évoluée, les disques sont pincés et il se forme des blocs vertébraux (fig. 13.24), plus rarement on observe cette anomalie au cours de la goutte, du SAPHO, au cours duquel il peut exister des atteintes inflammatoires vertébrales destructrices associées.



Classification de MODIC

Type	T1	T2
I Inflammatoire T1↘T2↗PC+	A	B
II Graisse T1↗T2↗PC–	C	D
III Sclérose T1↘T2↘PC–	Exceptionnel	

ANOMALIES DES PARTIES MOLLES PARAVERTÉBRALES

SYNDROME DE MASSE TISSULAIRE

Ce syndrome a des étiologies diverses :

- extension d'une tumeur vertébrale ;
- lésion musculaire post-traumatique (fracture entraînant un hématome, contusion), infectieuse (extension d'une spondylodiscite), tumorale (métastase, tumeur primitive) (fig. 13.25) ;

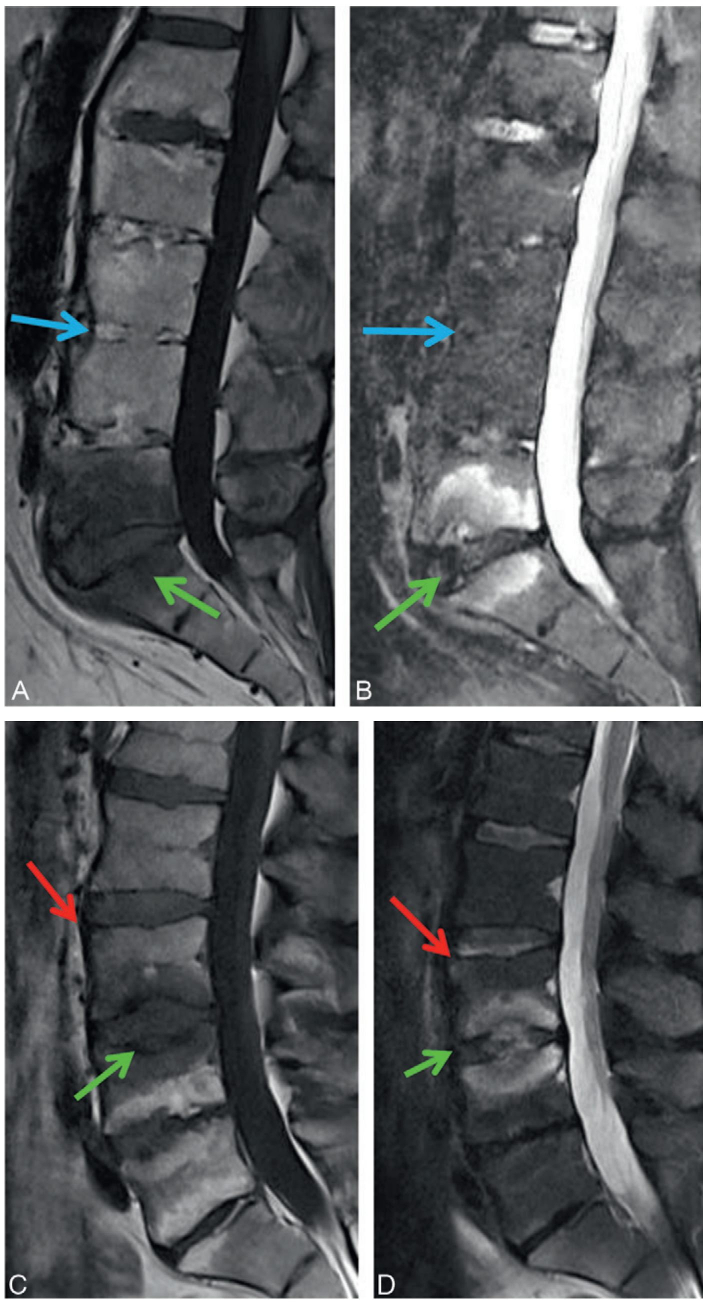


Fig. 13.24
Exemples de SPA T1 (A et C) et T2 (B et D) : pseudo-spondylite évoluée congestive (→) ankylose intersomatique (→), spondylite débutante (mise au carré) (→).
(cliché du Dr L. Bellaïche)

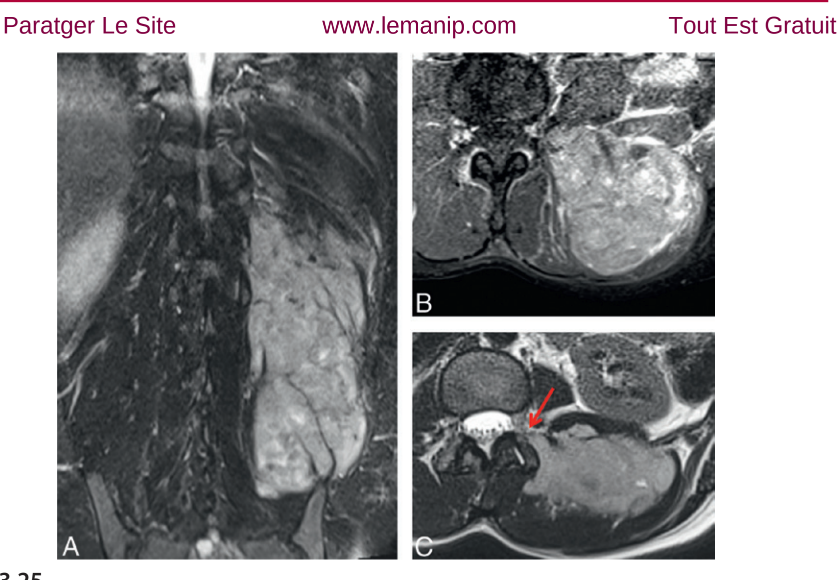


Fig. 13.25
Métastase musculaire de mélanome en hypersignal T2 (A, C) rehaussée après injection (B) avec extension foraminale (C →).

- tumeur paravertébrale développée aux dépens du nerf (neurofibrome, neurinome extraforaminal, neuroblastome, rarement ganglioneurome) ou des corpuscules glomiques (paragangliome avec sa prise de contraste intense) (fig. 13.26) ;
- lipome, caractéristique, en hypersignal sur toutes les séquences, effacé par la suppression de graisse, isolé ou entrant dans le cadre d'un lipomyéloschisis. Liposarcome de diagnostic parfois très difficile en imagerie ;
- lésion mésenchymateuse (angiome, sarcome) ;
- pannus synovial C1–C2 de la polyarthrite rhumatoïde ou de la synovite villonodulaire centré sur les ligaments articulaires (voir fig. 13.17C), plus rarement chondrocalcinose articulaire ;

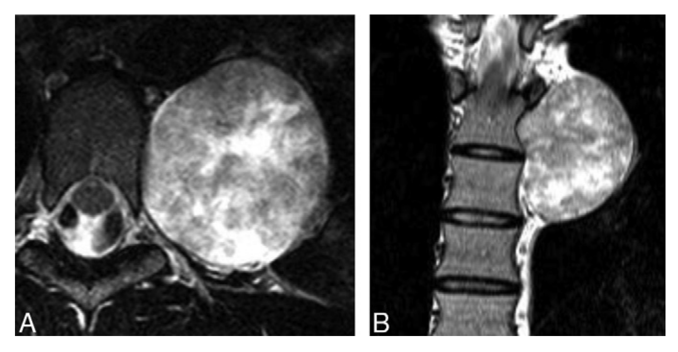


Fig. 13.26
Schwannome extracanalaire en T2 axial (A) et coronal (B).

- malformation artérioveineuse périrachidienne, traduite par une masse, des zones vides de signal en T2 et une prise de contraste très intense, serpigineuse, souvent associée à des vaisseaux anormaux satellites avec une extension foraminale possible.

MASSE LIQUIDIENNE OU PSEUDO-LIQUIDIENNE

Trois grands cadres diagnostiques, dépendants du contexte clinique, sont à retenir.

Contexte infectieux

Ce contexte fait rechercher un abcès compliquant une spondylodiscite à germes banals, en particulier un staphylocoque. La diffusion retrouve un hypersignal des lésions nécrotiques sur la séquence B1000 avec un ADC bas, très évocateur. Il peut s'agir d'une tuberculose (voir fig. 13.22) : les collections sont volontiers extensives au sein des masses musculaires paravertébrales notamment, polylobées, avec une paroi épaisse prenant le contraste. Le signal en T2 et en diffusion est variable, compte tenu de la présence possible de fibrine et de caséum. Leur évolution est chronique et torpide (mal de Pott).

En postopératoire ou post-ponction

Les collections de LCS dans le trajet opératoire, réalisant des pseudo-méningocèles, sont fréquentes (fig. 13.27). Si le tableau clinique est évocateur, il faut systématiquement évoquer une infection et réaliser des coupes avec injection et des séquences en diffusion, parfois difficiles à interpréter (matériel, sang…) (fig. 13.28 et 13.29).

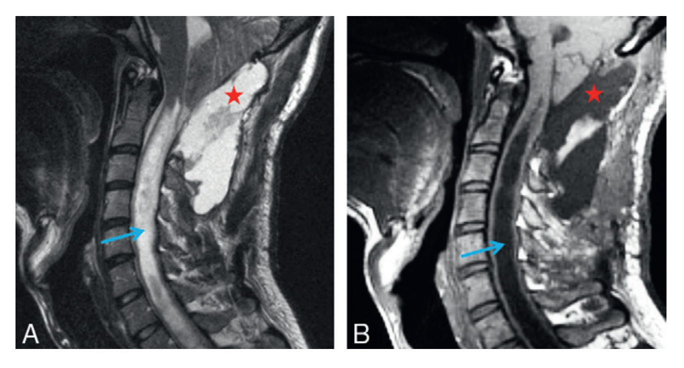


Fig. 13.27
Méningocèle (★) après intervention pour Chiari I avec syringomyélie (→) en T1 (A) et T2 (B).

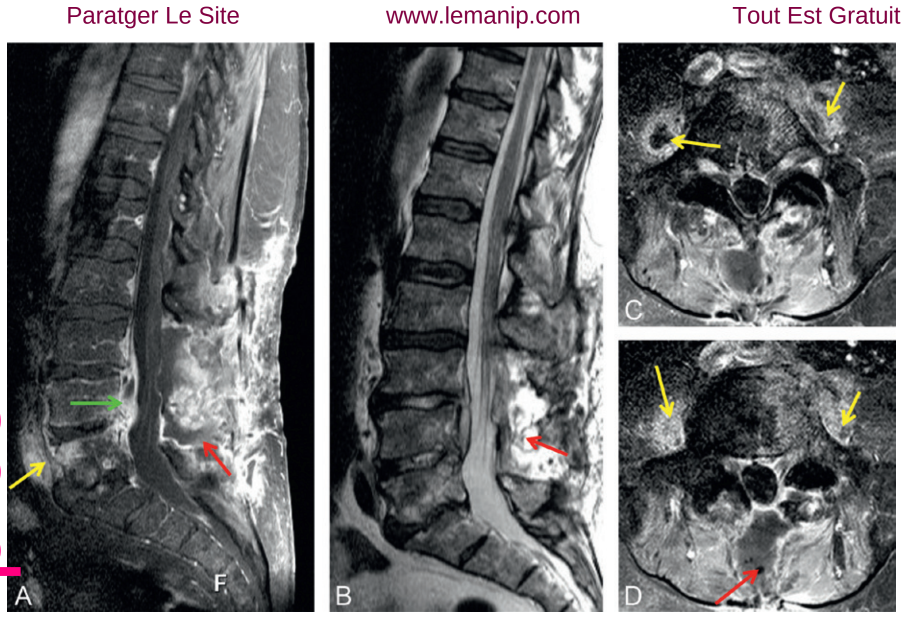


Fig. 13.28
Infection postopératoire. Abcès des parties molles (A, B, C, D →), épidurite (→), abcès dans la voie d'abord (→).

Fig. 13.29
Infection après ablation de matériel (D →), collection liquidienne sous-cutanée (A, B →) inflammatoire, abcès intracanalaire en hypersignal diffusion (A, B, C →).

Méningocèles malformatives

Plus rares, les méningocèles malformatives sont souvent postérieures, à travers le défect de l'arc postérieur d'un spina bifida, et associées parfois à un lipome ou à une moelle attachée basse. Elles peuvent aussi être latérales et souvent multiples dans les neurofibromatoses de type 1 – NF1 (voir fig. 12.12). Il faut les différencier des neurinomes multiples, qui se rencontrent également lors des NF1, ou des élargissements des gaines radiculaires consécutifs à des avulsions radiculaires post-traumatiques, qui touchent essentiellement le plexus brachial (voir fig. 12.13).

Une méningocèle antérieure avec agénésie du sacrum et malformation anorectale réalise la triade de Currarino (fig. 13.30).

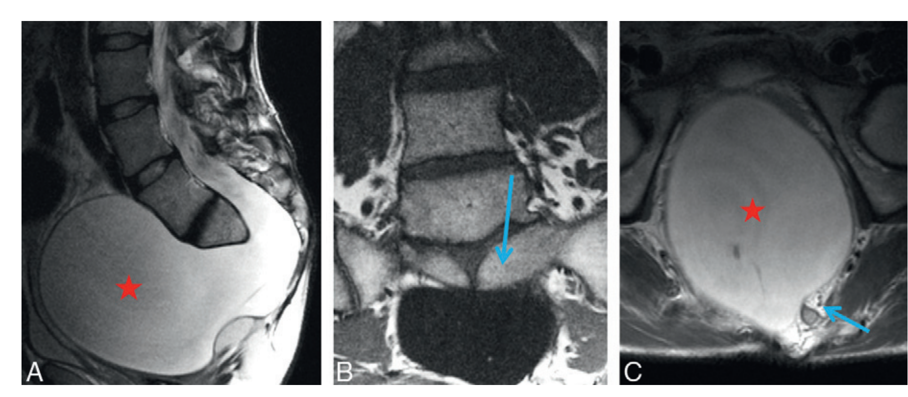


Fig. 13.30
Syndrome de Currarino. Méningocèle antérieure (A et C ★), agénésie sacrée (B et C →).

IRM METTANT EN ÉVIDENCE UNE INFILTRATION DIFFUSE SANS SYNDROME DE MASSE FRANC

Cette anomalie se rencontre lors des myosites, devant lesquelles il faut évoquer en particulier un Sida. Elle peut aussi correspondre à des remaniements postopératoires, une tumeur infiltrante.

TRAJET FISTULEUX ENTRE LA PEAU ET LE CANAL RACHIDIEN

Ce trajet peut être la conséquence d'un geste local. Plus rarement, il traduit la présence d'un sinus dermique congénital, fréquemment associé à : un spina bifida, un kyste dermoïde ou épidermoïde, une moelle attachée basse.

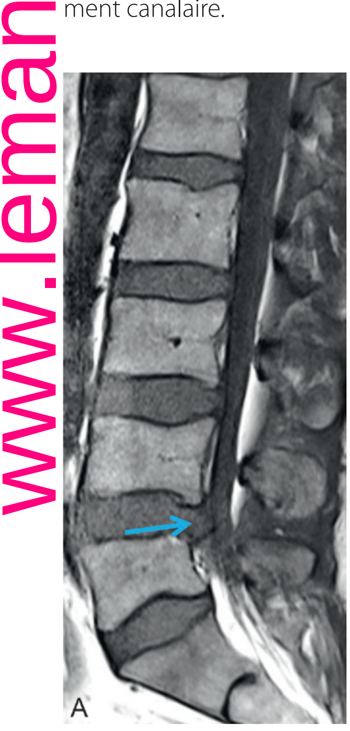
ANOMALIES DE CALIBRE DU CANAL RACHIDIEN OU DES FORAMENS RADICULAIRES

ANOMALIES CANALAIRES

Rétrécissement canalaire

Le rétrécissement est parfois congénital ; on parle de canal étroit (fig. 13.31 et 13.32). Généralement, il est acquis. Il est lié le plus souvent à une discopathie dégénérative responsable de débord discal et d'arthrose interapophysaire postérieure exubérante, associée ou non à des kystes articulaires (fig. 13.33). Si les lésions sont pluri-étagées, on parle de canal cervical ou lombaire rétréci. Les autres causes de canal rétréci sont les spondylolysthésis, les calcifications et hypertrophies ligamentaires rencontrées lors des anomalies du métabolisme phosphocalcique (hypo- et pseudo-hypoparathyroïdie en particulier), des causes génétiques (maladie des Japonais : fig. 13.34), l'achondroplasie ou les mucopolysaccharidoses.

Bien entendu, tout processus expansif intracanalaire, notamment tumoral, né dans le canal ou aux dépens d'éléments constituants du rachis, entraîne un rétrécissement canalaire.



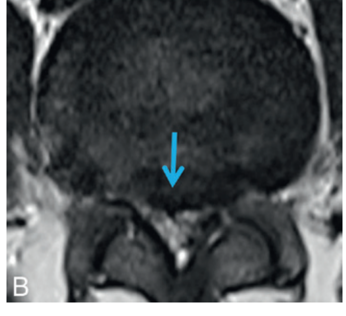


Fig. 13.31
Canal lombaire étroit (A) aggravé par une hernie (B →).

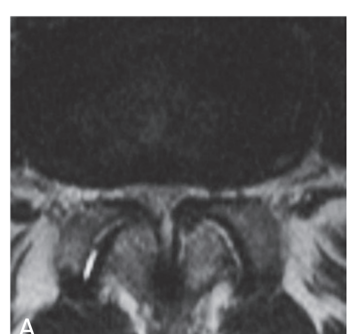




Fig. 13.32
Canal lombaire étroit (A) avec lipome du filum (B →).

Tous ces rétrécissements acquis peuvent venir compliquer un canal constitutionnellement étroit.
Les différentes mesures ou classifications utilisées pour apprécier le rétrécissement canalaire sont présentées ci-dessous.

Appréciations quantitative et qualitative d'un rétrécissement canalaire

Appréciation quantitative :

- mesure de longueur antéropostérieure du canal :
  - normal : environ 15 mm,
  - sténose modérée : entre 12 et 15 mm,
  - sténose importante : < 12 mm,
  - sténose très sévère : < 10 mm ;
- mesure de l'aire du sac dural (sans inclure la graisse épidurale) :
  - normale : entre 120 et 170 mm^2,
  - sténose relative : < 100 mm^2,
  - sténose très sévére : < 75 mm^2.

Appréciation qualitative (simplification de la classification de Lausanne, Dr Theumann) :

- grade A (normal) : une grande quantité de LCS est visible notamment en avant des racines ;
- grade B (sténose modérée) : le LCS est moins bien visible mais les racines restent individualisables ;
- grade C (sténose importante) : les racines ne sont plus individualisables mais la graisse épidurale postérieure reste visible ;
- grade D (sténose très serrée) : les racines mais aussi la graisse épidurale postérieure ne sont plus individualisables.

Leur complication est la lésion compressive médullaire (myélopathie cervicarthrosique par exemple) ou radiculaire (syndrome de canal lombaire étroit). Lorsque le canal est rétréci, les artéfacts de flux périmédullaires sont accentués et le signal de la moelle est difficile à apprécier. Les coupes sagittales sont toujours complétées par des coupes axiales en T2.

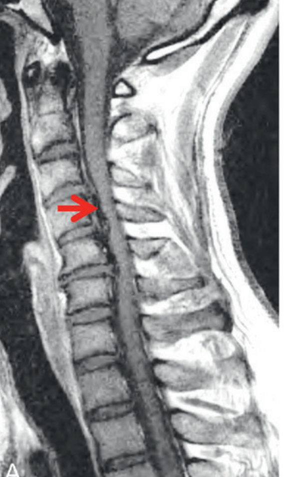
Élargissement canalaire

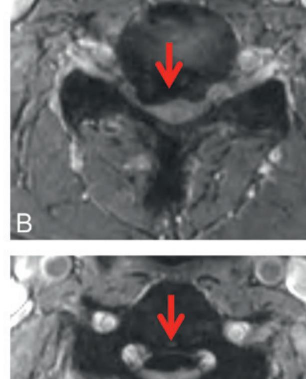
L'élargissement canalaire est surtout constaté à l'étage lombo-sacré. Le sac dural est souvent volumineux (fig. 13.35). Il est parfois congénital et est souvent retrouvé chez les lombalgiques chroniques, dont les douleurs sont exacerbées en position debout. Ces douleurs seraient liées à une gêne au retour veineux. L'élargissement du sac dural est parfois dû au développement d'une tumeur, d'une syringomyélie, ou observé lors d'un *scalloping* vertébral postérieur (voir fig. 13.11).





Fig. 13.33
Rachis dégénératif. Sténose entraînant des artéfacts (→) en T2 (A), sans prise de contraste suspecte (B).





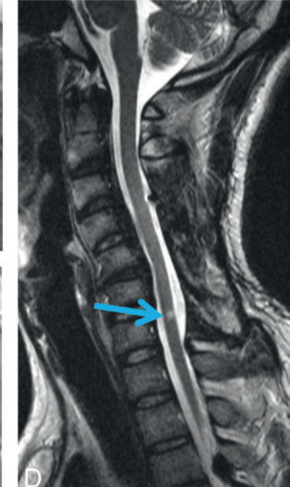
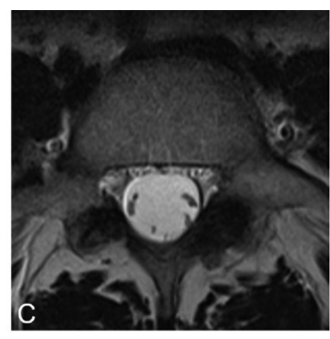


Fig. 13.34
Maladie des Japonais.
Préopératoire sagittal T1 (A), axial T2 (B et C), calcifications extensives (→). Après laminectomie sagittal T2 (D). Lésion médullaire séquellaire (→).





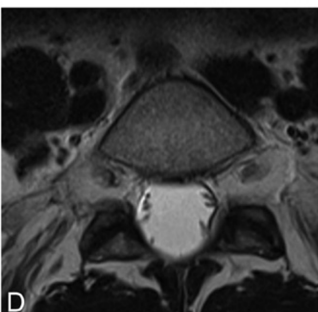


Fig. 13.35
Canal lombaire large.

ANOMALIES FORAMINALES

Rétrécissement foraminal

Le rétrécissement foraminal est lié soit à une anomalie de l'os (arthrose interapophysaire postérieure, uncarthrose, Paget, tumeur, etc.), soit à la présence d'une structure supplémentaire (hernie discale foraminale ou schwannome par exemple).

Élargissement foraminal

L'élargissement foraminal est la conséquence des processus expansifs tumoraux (schwannomes), vasculaires (malformations artérioveineuses), ou d'une dilatation des gaines radiculaires, découverte fréquente dans les NF1. Plus rarement, il est dû à des racines conjointes.

This page intentionally left blank

PARTIE

5

UN POINT SUR QUELQUES PATHOLOGIES

This page intentionally left blank

CHAPITRE 14

Accident ischémique cérébral (AIC) artériel territorial

PLAN DU CHAPITRE

DÉFINITION

Conséquence d'une interruption transitoire ou définitive d'une partie de la vascularisation encéphalique liée à une cause locale ou à distance, les AIC se traduisent à la phase aiguë, avant la fin de la première heure, par un œdème cytotoxique (dysfonctionnement de la pompe à NA/K, transfert d'eau du secteur extracellulaire vers le secteur intracellulaire) responsable d'une restriction de la diffusion dans le territoire hypoperfusé.

Secondairement, une rupture de la BHE peut survenir, entraînant un risque d'hémorragie.

MÉCANISME EN CAUSE

Il est variable :

- sténose intracrânienne (athérome, vasospasme, vascularite…) ;
- sténose, voire occlusion proximale (carotide interne, vertébrale) liée à un athérome, une vascularite, une atteinte post-radique, une dissection… entraînant un hypodébit ;
- embol d'origine vasculaire ou cardiaque.

Les variations de configuration du polygone expliquent la relative variabilité de la localisation des lésions en fonction de l'artère atteinte.

Nous proposons à la fin de ce chapitre d'illustrer la disposition anatomique la plus fréquente sous forme de schémas illustrés par des exemples d'accidents ischémiques à la phase aiguë en diffusion (B1000) associés à quelques ARM TOF représentatives de lésions fréquentes.

FACTEURS PRONOSTIQUES AU MOMENT DU DIAGNOSTIC

Outre les données cliniques (score NIHSS ou *National Institute of Health Stroke Score*, terrain), sont défavorables :

- un territoire ischémié volumineux (> 70 cc, occlusion d'un gros tronc, collatéralité faible) pouvant poser le problème de la craniectomie de décompression) ;
- une ischémie en zone fonctionnelle majeure (tronc cérébral, faisceau pyramidal dans la capsule interne...) ;
- des signes d'engagement (AVC cérébelleux…), une hémorragie importante, un œdème majeur ;
- des lésions cérébrales préexistantes (vasculaires ou autres).

JUSTIFICATION DU PROTOCOLE D'IMAGERIE

Cette imagerie doit être réalisée dans les 4 heures suivant la survenue du déficit si on envisage une thrombolyse intraveineuse. Les délais sont un peu plus longs pour les indications de geste endovasculaire (thrombectomie mécanique ou intra-artérielle, *stenting*…).

Le patient est parfois agité ce qui justifie l'utilisation de séquences rapides.

PROTOCOLE DE BASE

- Diffusion et FLAIR : pour confirmer le diagnostic, dater l'AVC, préciser le territoire atteint et l'extension lésionnelle (volumétrie), rechercher des signes de dissection chez le patient jeune (hypersignal de l'hématome sur les coupes les plus basses passant par la base du crâne).
- T2 EG : pour rechercher des signes de saignement, identifier un éventuel thrombus.
- TOF du polygone : pour rechercher une lésion causale (interruption du flux, sténose, athérome intracrânien), et apprécier la collatéralité.

SÉQUENCES COMPLÉMENTAIRES

- Angio-IRM des TSA : pour rechercher une cause, mais aussi apprécier la collatéralité sur les images intracrâniennes (en particulier si on utilise une ARM dynamique, qui pourrait remplacer la perfusion).
- Perfusion : à faire si discordance clinique–diffusion ; elle montre l'étendue du territoire hypoperfusé (ischémie : retard d'au moins 6 secondes en MTT).
- Séquence axiale T1 sans injection avec suppression du signal de la graisse étudiant les vaisseaux du cou : réalisée en cas de suspicion de dissection artérielle (surtout carotidienne) à la recherche d'un hématome de paroi (image en hypersignal en croissant) qui, quand il est présent, signe le diagnostic.
- Étude après injection encéphalique, pour détecter une rupture de la BHE, une vascularite.

ASPECT HABITUEL DES AIC EN IMAGERIE

La restriction de la diffusion dans la zone ischémiée se traduit par un hypersignal B1000 (et B2000 en 3T), un hyposignal sur la cartographie ADC. Très rapidement, à partir de 3 à 4 heures, apparaît un hypersignal FLAIR prédominant sur la substance grise (dédifférenciation gris/blanche).

La rupture de la BHE (30 % des AVC) est responsable d'une prise de contraste corticale (gyriforme). Elle est détectée vers le 4e jour mais peut apparaître plus précocement (24 heures). Elle est corrélée au risque de transformation hémorragique et d'œdème malin. On note souvent un saignement cortical discret (hyposignal en T2 EG).

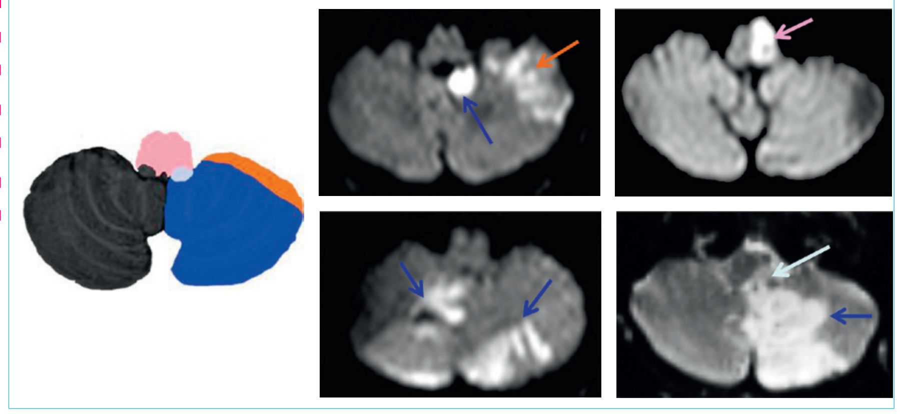
L'exploration des vaisseaux recherche un éventuel thrombus intravasculaire en hyposignal sur la séquence T2*. Un hypersignal FLAIR intravasculaire peut correspondre à une thrombose ou un ralentissement circulatoire en aval d'une obstruction. Il est surtout détecté sur le trajet de la carotide interne ou les artères distales à flux lent du territoire ischémié.

Les coupes TOF sont indispensables pour rechercher un arrêt vasculaire ou une sténose, préciser la configuration des artères (polygone complet ou non), apprécier la collatéralité. L'exploration des TSA est indispensable soit en fin d'IRM (ARM injectée), soit au décours de l'examen IRM (angioscanner, écho-Doppler).

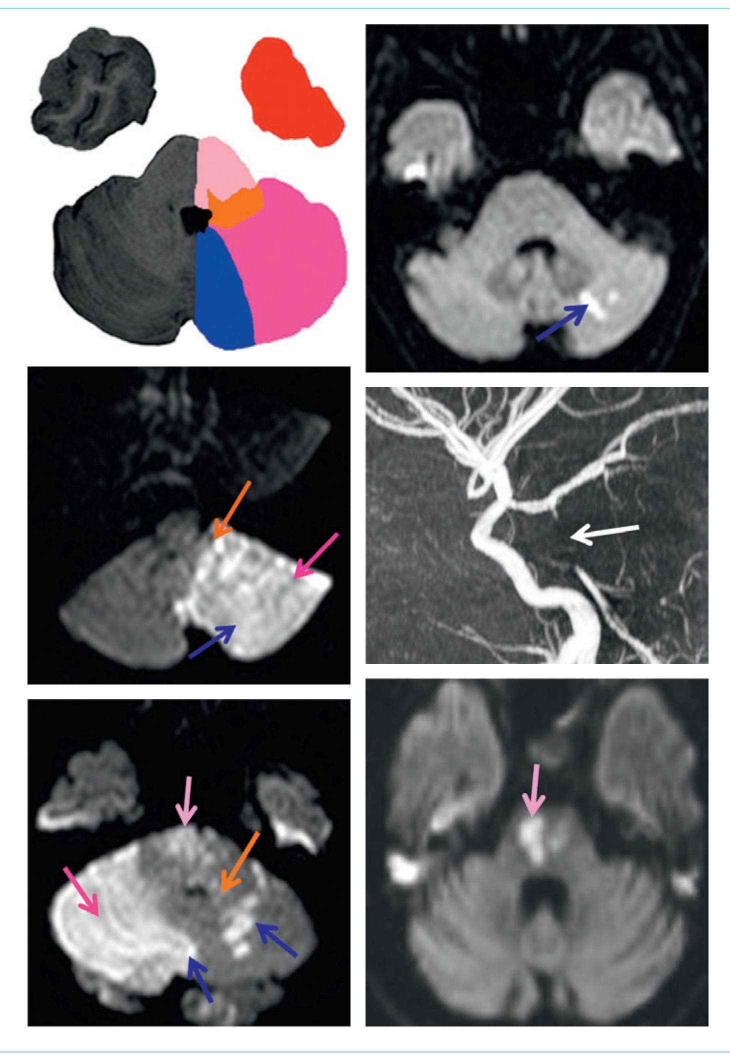
La suspicion de vascularite impose des coupes T1 SE avec injection pour rechercher une prise de contraste des parois artérielles épaissies.

TERRITOIRES VASCULAIRES (DISTRIBUTION USUELLE) ET ISCHÉMIE CORRESPONDANTE

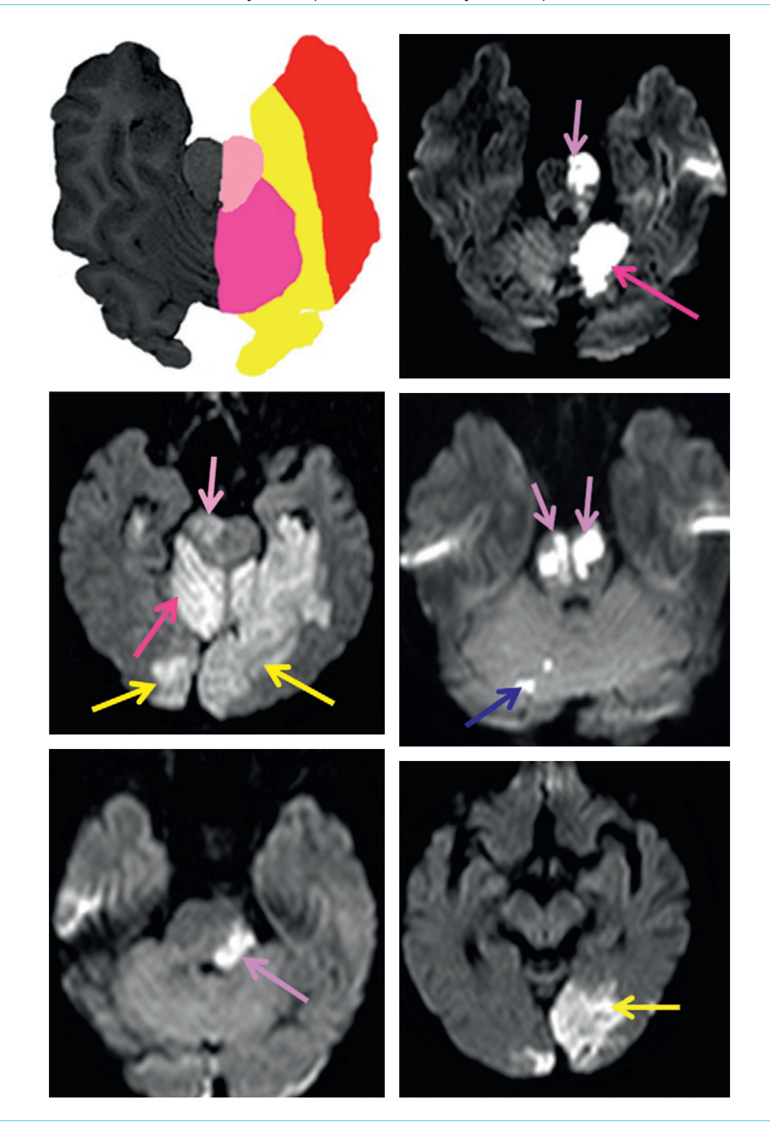
- Artère cérébelleuse inférieure (PICA = Postérior Inferior Cerebellar Artery)
- Artère cérébelleuse moyenne (AICA = Antero Inferior Cerebellar Artery)
- Perforantes du tronc basilaire
- Artère de la fossette latérale du bulbe



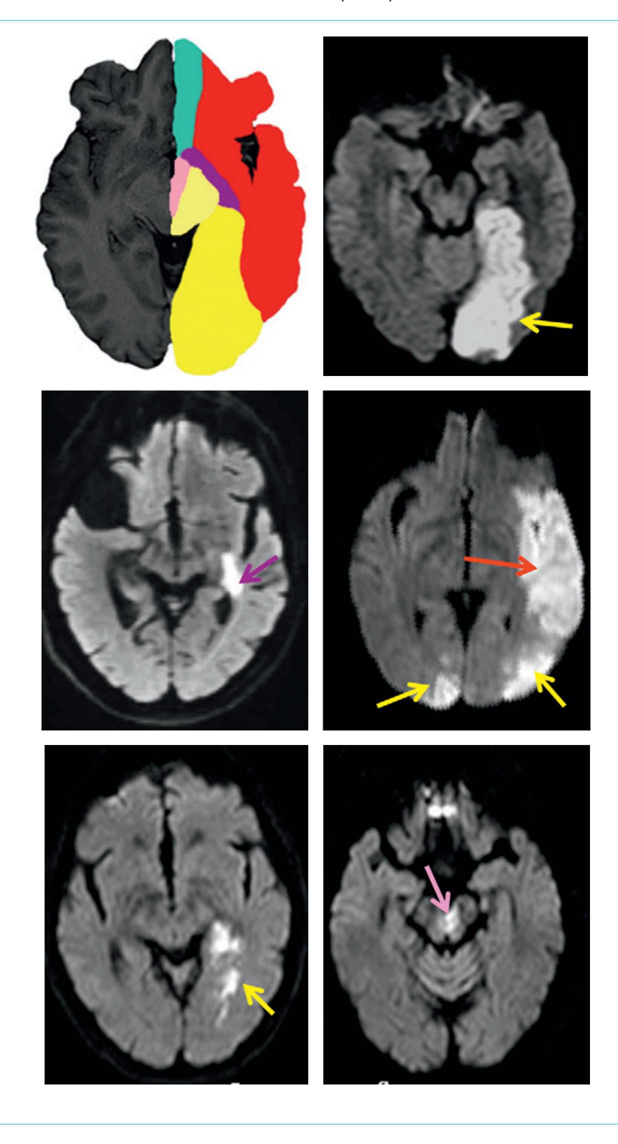
- Artère cérébelleuse inférieure (PICA = Postérior Inferior Cerebellar Artery)
- Artère cérébelleuse moyenne (AICA = Antero Inferior Cerebellar Artery)
- Artère cérébelleuse supérieure
- Perforantes du tronc basilaire
- Artère cérébrale moyenne (ACM = Artère sylvienne)



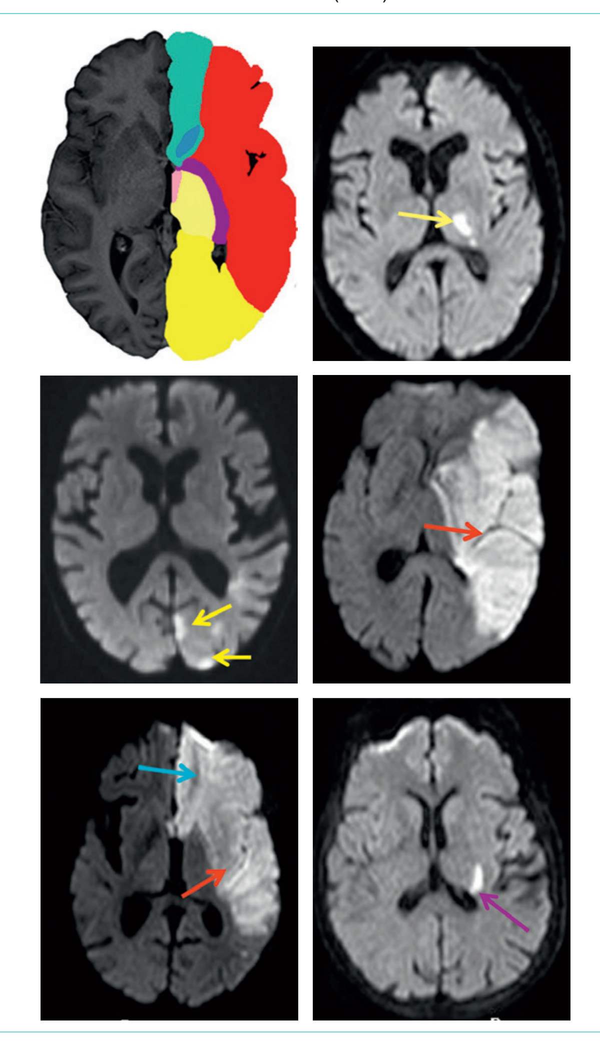
- Artère cérébelleuse inférieure (PICA = Postérior Inferior Cerebellar Artery)
- Artère cérébelleuse supérieure
- Perforantes du tronc basilaire
- Artère cérébrale postérieure (ACP)
- Artère cérébrale moyenne (ACM = Artère sylvienne)



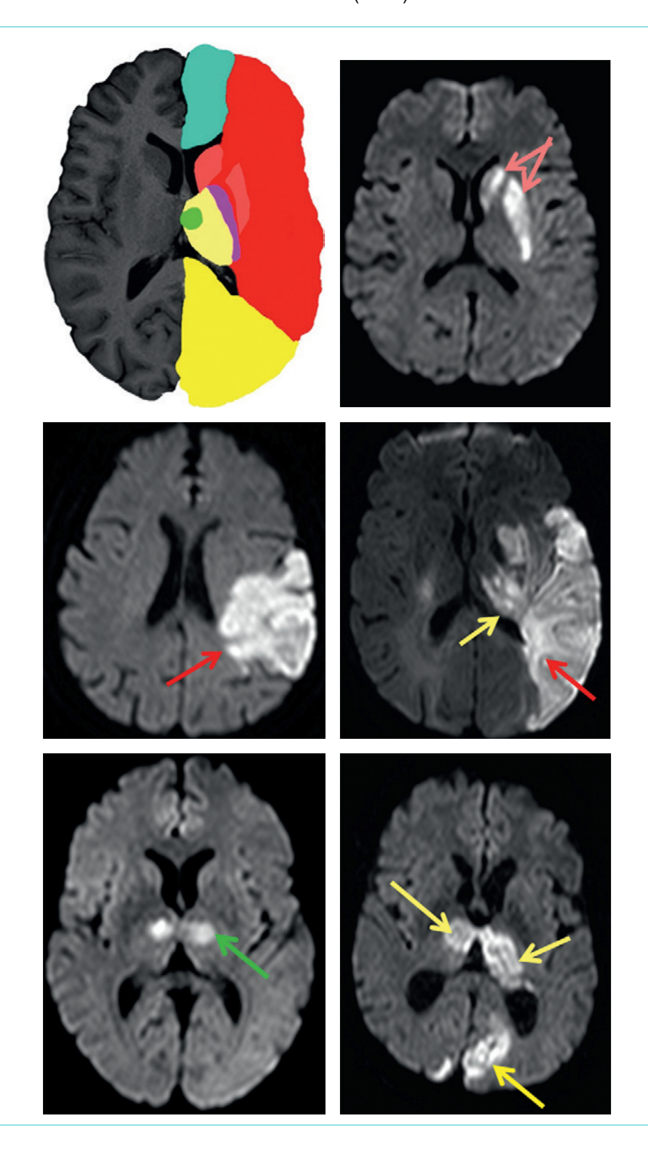
- Perforantes du tronc basilaire
- Artère cérébrale postérieure (ACP)
- Perforantes de P1 et P2
- Artère choroïdienne antérieure
- Artère cérébrale moyenne (ACM = Artère sylvienne)
- Artère cérébrale antérieure (ACA)



- Perforantes du tronc basilaire
- Artère cérébrale postérieure (ACP)
- Perforantes de P1 et P2
- Artère choroïdienne antérieure
- Artère cérébrale moyenne (ACM = Artère sylvienne)
- Artère cérébrale antérieure (ACA)

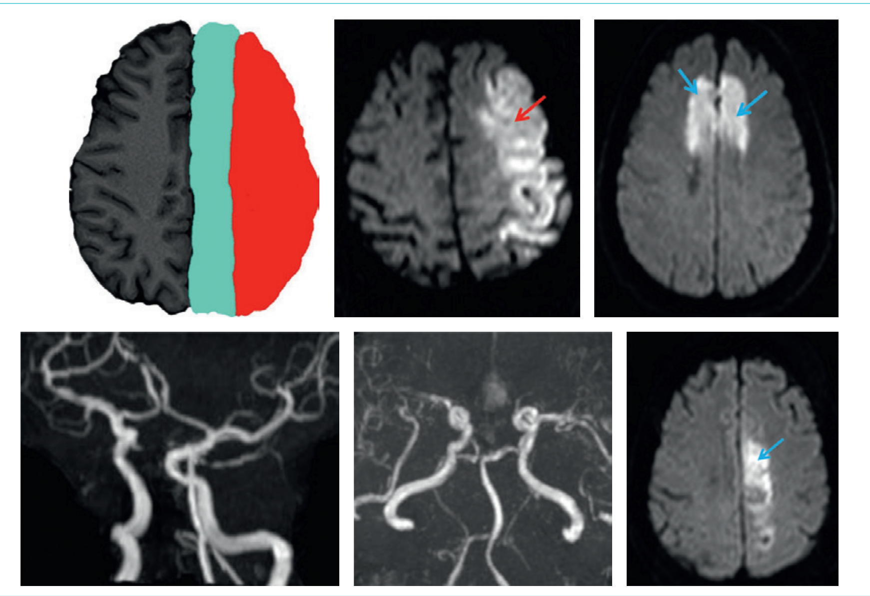


- Artère cérébrale postérieure (ACP)
- Perforantes de P1 et P2
- Artère de percheron
- Artère choroïdienne antérieure
- Artère cérébrale moyenne (ACM = Artère sylvienne)
- Perforantes de M1 (artères thalamo-striées)
- Artère cérébrale antérieure (ACA)



- Artère cérébrale postérieure (ACP)
- Artère cérébrale moyenne (ACM = Artère sylvienne)
- Artère cérébrale antérieure (ACA)

- Artère cérébrale moyenne (ACM = Artère sylvienne)
- Artère cérébrale antérieure (ACA)



CHAPITRE 15

Principales lésions avec effet de masse : apport des nouvelles techniques

PLAN DU CHAPITRE

Les nouvelles technologies présentées apportent des informations diagnostiques supplémentaires mais aucun aspect n'est absolument pathognomonique, et les données obtenues doivent toujours être confrontées aux résultats des séquences conventionnelles associées.

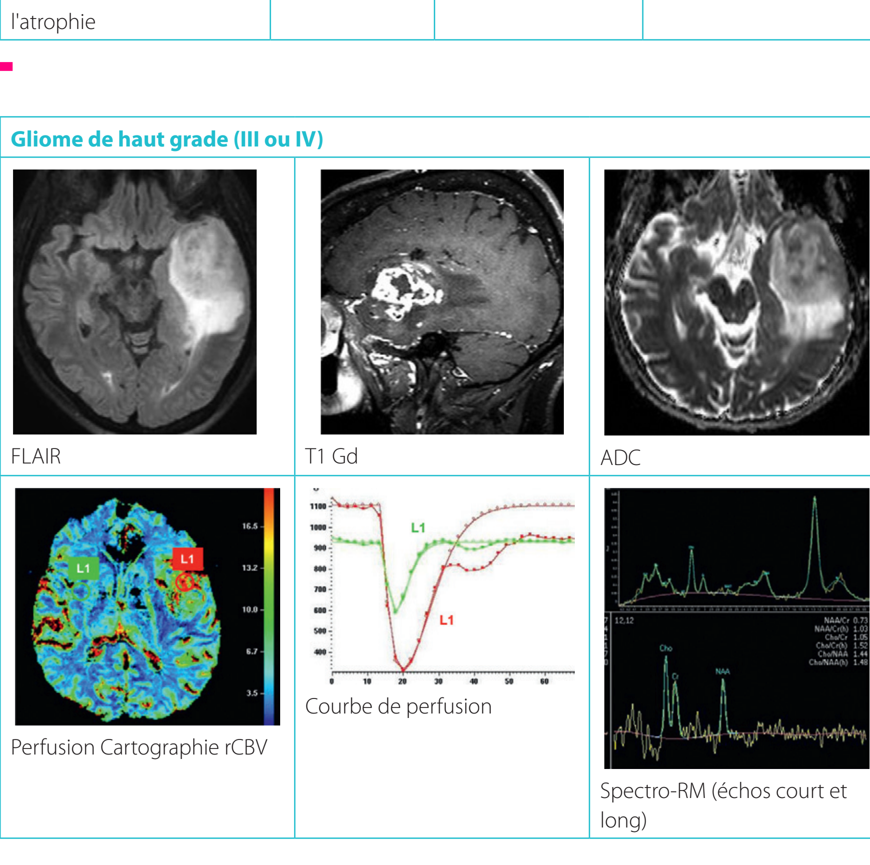
1. PROCESSUS EXPANSIF INTRA-AXIAL REHAUSSÉ APRÈS INJECTION DE GADOLINIUM

Séquences conventionnelles	Diffusion	Perfusion	Spectroscopie protons
		rCBV	Dans toutes les pathologies étudiées dans ce chapitre, le NAA est toujours diminué
Gliome de haut grade (III ou IV)			
Lésion unique infiltrante souvent mal limitée mais parfois multiloculée (glioblastome) ou multifocale Important œdème difficile à séparer de l'infiltration PDC hétérogène avec parfois zones nécrotiques	B1000 ↘ et ADC ↗ dans les zones kystiques	↗ rCBV > 2 Souvent élevé à distance de la lésion	↗ Cho dans la lésion et souvent autour, ↗ lactates, lipides
Radionécrose			
Lésion mal limitée, PDC hétérogène	B1000 souvent ↗, ADC variable	↘	↗ Lactate, ↗Lipides ↗ Cho transitoire
Métastase			
Lésions multiples mais peut être unique (40 %) contours nets, forme ronde dans tous les plans Œdème : important, épargne le gris	B1000 ↘ et ADC ↗ dans les zones kystiques	↗ rCBV > 2 parfois très élevé (rein, mélanome) mais normal à distance	↗ Cho, ↗ ↗ Lipides++ mais dans la lésion seulement Autres métabolites ↘ ou absents

Lymphome			
Lésion volontiers centrale, adjacente aux ventricules, parfois multifocale (20 %) Hypointense en T2 œdéme adjacent souvent modéré PDC importante et homogène (pas de nécrose centrale) sauf chez VIH+ Possibles prises de contraste des espaces périvasculaires ou de l'épendyme	B1000 ↗ ADC variable souvent ↘	rCBV normal à 1.5T mais augmenté à 3T Remontée de la courbe au dessus de la ligne de base (rupture de la BHE)	↗ Cho, ↗ ↗ Lipides +/– Pic de Taurine
SEP pseudotumorale			
Effet de masse paradoxalement peu important par rapport à la taille PDC en anneau incomplet Autres lésions d'aspect inflammatoire plus typiques associées (inconstant)	B1000 ↗ et ADC +/– ↘ en périphérie	Nl ou ↘ notamment dans la PDC en périphérie	↗ Cho et lactates seulement à la phase aigue
Abcès à pyogènes			
Lésion arrondie avec souvent halo périphérique en hypersignal T1 et hyposignal T2 (microsaignements) PDC annulaire, aspect irrégulier de l'interface entre le rehaussement et la nécrose centrale Possible ventriculite et/ou méningite associées	B1000 ↗ et ADC ↘ dans la zone centrale	↘ notamment dans la PDC en périphérie	+/– Pic acides aminés libres amino-acides cytosoliques (0.9 ppm) acetate (1.90 ppm) succinate (2.40 ppm) Métabolites normaux absents
Abcès parasitaire (ex : toxoplasmose) ou mycotique			
Contexte (géographique, immunodépression), souvent multiple Aspect semblable à l'abcès à pyogènes Calcifications possibles en T2* / SWI	B1000 ↘ et ADC ↗ dans la zone centrale	↘ notamment dans la PDC en périphérie	Parfois lipides ou lactates Pas de pic d'acides aminés libres Métabolites normaux absents

Séquences conventionnelles	Diffusion	Perfusion	Spectroscopie protons
AVC ischémique œdémateux			
Lésion souvent périphérique, touchant le gris et le blanc, micro hémorragies fréquentes PDC de contours souvent irréguliers, typiquement gyriforme +/– Anomalies des vaisseaux associées Contexte et mode de survenue Suivi : évolution vers l'atrophie	B1000 ↗ et ADC ↘ si récent	↘ le plus souvent	Peu contributive ↘ de tous les métabolites Parfois pic de lactates puis de lipides

Gliome de haut grade (III ou IV)



FLAIR

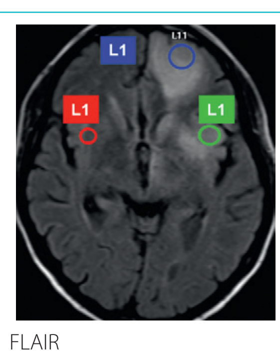
T1 Gd

ADC

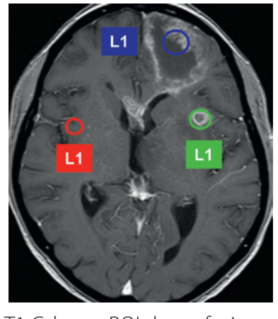
Perfusion Cartographie rCBV

Courbe de perfusion

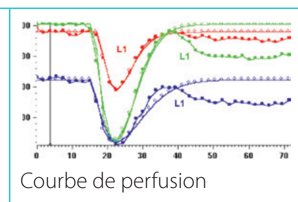
Spectro-RM (échos court et long)



FLAIR

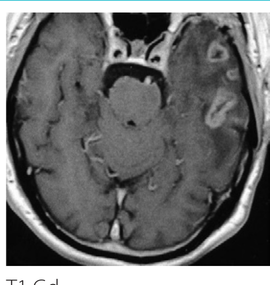


T1 Gd avec ROI de perfusion

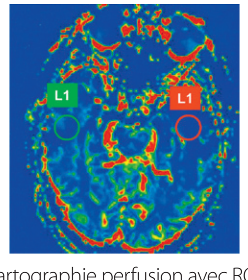


Courbe de perfusion

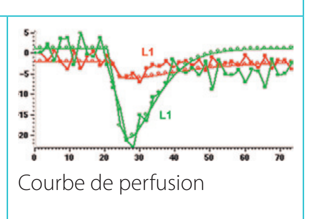
Radionécrose



T1 Gd

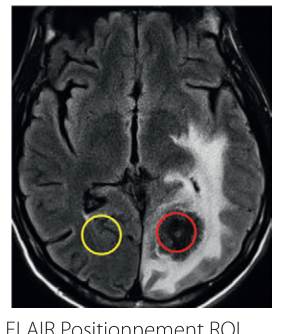


Cartographie perfusion avec ROI



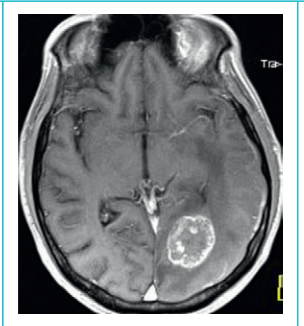
Courbe de perfusion

Métastase (cancer du côlon)

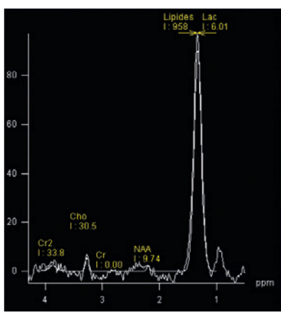




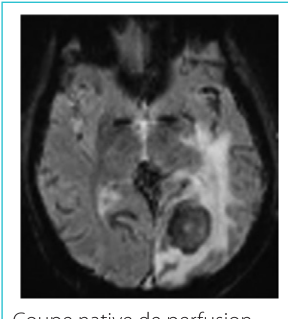
FLAIR Positionnement ROI perfusion



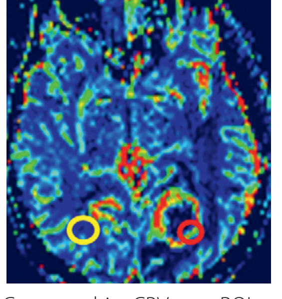
T1 Gd



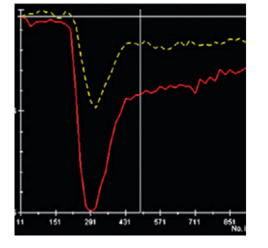
Spectro-RM (écho court)



Coupe native de perfusion

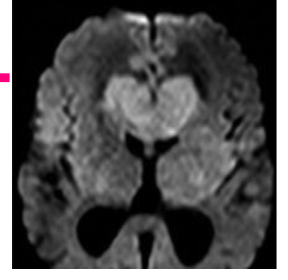


Cartographie rCBV avec ROI de perfusion

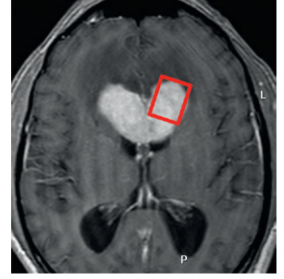


Courbe de perfusion

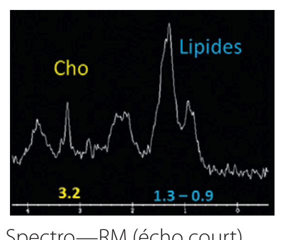
Lymphome



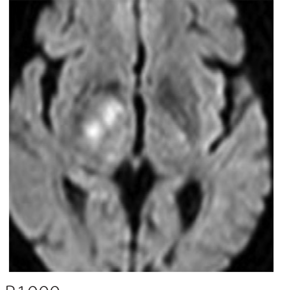
B1000



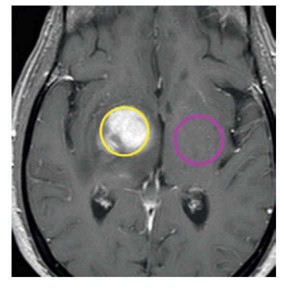
T1 Gd avec voxel de spectro-RM



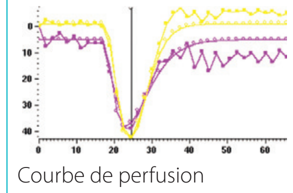
Spectro—RM (écho court)



B1000



T1 Gd avec ROI de perfusion

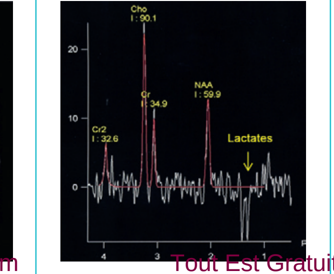


Courbe de perfusion

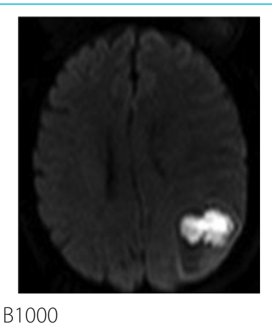
SEP Pseudo tumorale





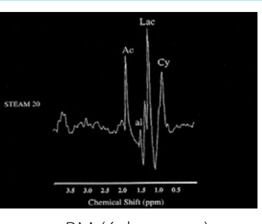


Abcès à pyogènes



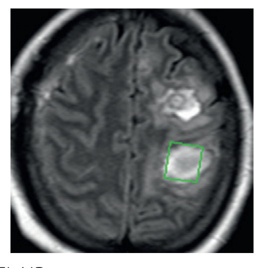
B1000

ADC

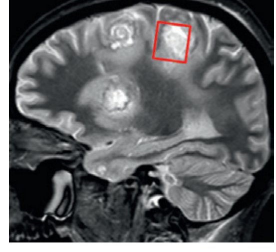


Spectro-RM (écho court)

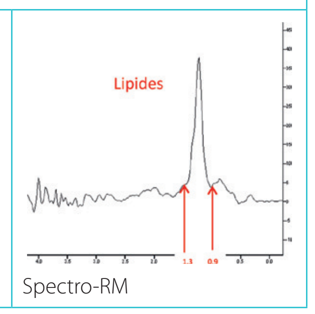
Abcès fungiques



FLAIR

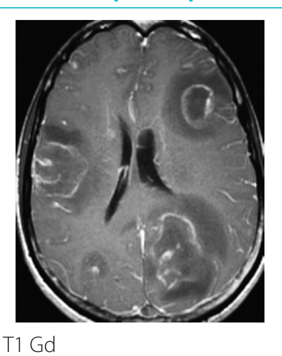


T2 avec ROI de spectro-RM

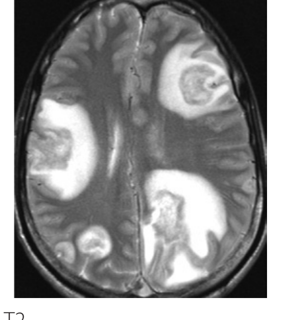


Spectro-RM

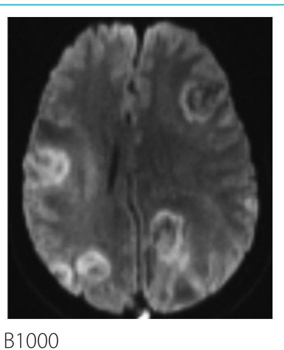
Abcès toxoplasmiques



T1 Gd



T2

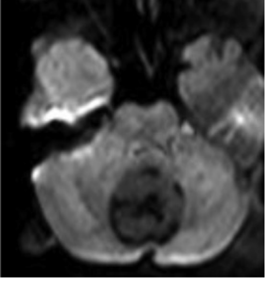


B1000

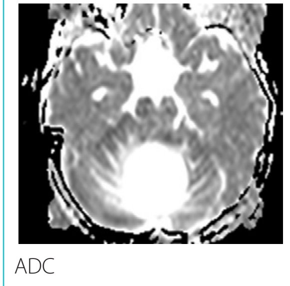
2. PROCESSUS EXPANSIF INTRA-AXIAL AVEC NODULE MURAL PRENANT LE CONTRASTE

Astrocytome pilocytique			
Lésion à prédominance kystique avec parfois des cloisons PDC nodulaire, parfois hétérogène	B1000 ↘ et ADC ↗dans le kyste	rCBV normal	↗ Cho dans le nodule Pic de lactates
Hémangioblastome			
Lésion kystique avec nodule excentré fortement rehaussé Souvent contexte de VHL	B1000 ↘ et ADC ↗dans le kyste	↗↗ rCBV > 5 dans nodule	↗ Cho dans le nodule

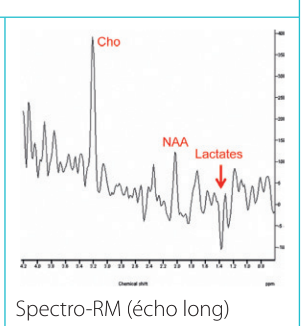
Astrocytome pilocytique



B1000



ADC



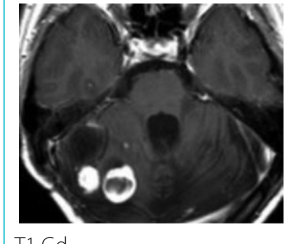
Spectro-RM (écho long)

Cartographie rCBV avec ROI de perfusion

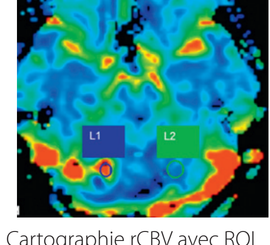
Courbe de perfusion

T1 Gd

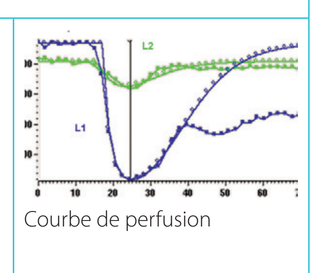
Hémangioblastome



T1 Gd



Cartographie rCBV avec ROI de perfusion



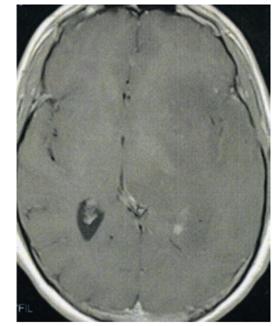
Courbe de perfusion

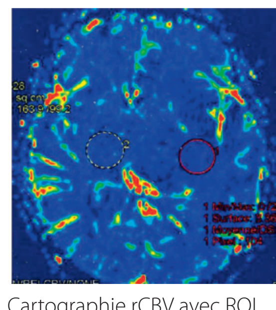
3. PROCESSUS EXPANSIF INTRA-AXIAL NON REHAUSSÉ APRÈS INJECTION DE GADOLINIUM

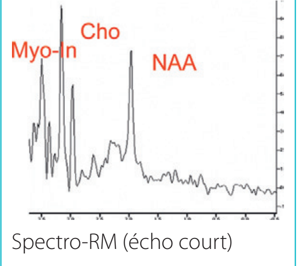
Gliome infiltrant de bas grade (II)			
Lésion infiltrante parfois kystique avec effet de masse modéré Pas d'œdème ni de PDC	B1000 ↘ et ADC ↗ dans une éventuelle portion kystique	Normal mais parfois ↘ rCBV	↗Cho modérée ↗Myo-inositol +/– ↗Lactates
Gliomatose			
Lésions infiltrantes intéressant au moins 3 lobes différents	Variable	Souvent normal	↗↗Myo-inositol ↗Créatine +/– ↗ Cho modérée
Kyste hydatique			
Lésion de signal liquidien, sphérique, sans œdème ni PDC Contexte (pays d'endémie)	B1000 ↘↘ et ADC ↗↗	↘↘	Métabolites normaux absents Pic de lactates Pic de pyruvate ou de succinate (2,4 ppm) inconstant mais assez spécifique +/– Pic d'acétate (1,9 ppm)

Gliome infiltrant de bas grade (II)

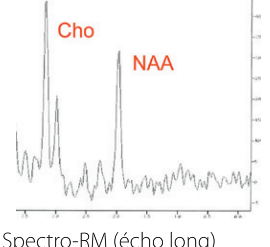

FLAIR


T1 Gd

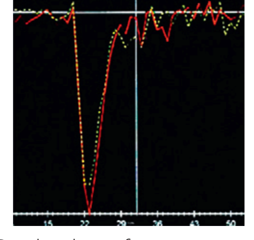

Cartographie rCBV avec ROI de perfusion



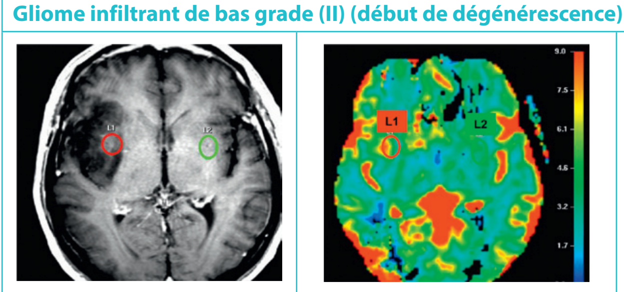
Spectro-RM (écho court)



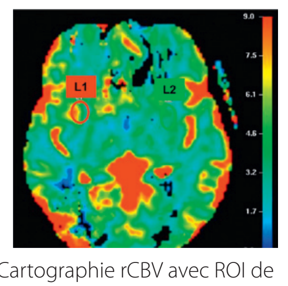
Spectro-RM (écho long)


Courbe de perfusion

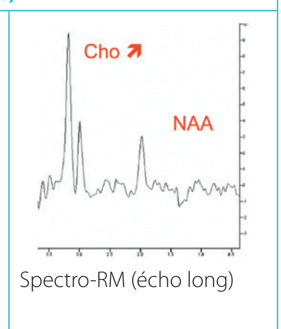
Gliome infiltrant de bas grade (II) (début de dégénérescence)



T1 Gd

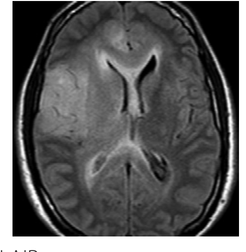


Cartographie rCBV avec ROI de perfusion

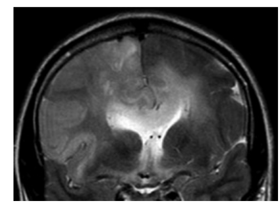


Spectro-RM (écho long)

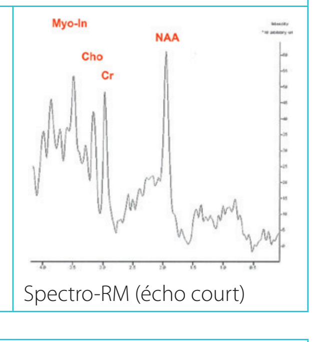
Gliomatose



FLAIR

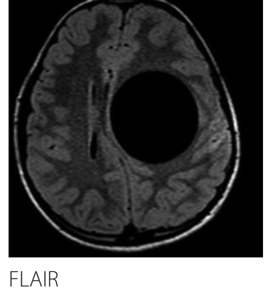


FLAIR



Spectro-RM (écho court)

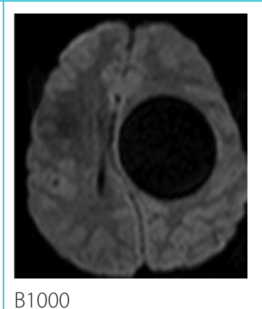
Kyste hydatique



FLAIR



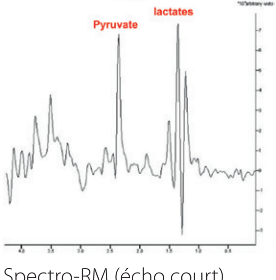
T2 EG



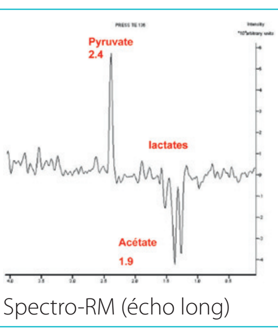
B1000



T1 Gd



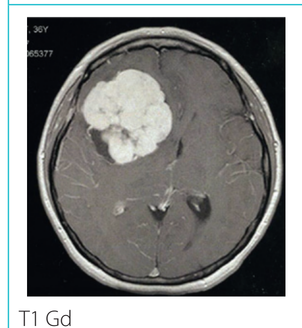
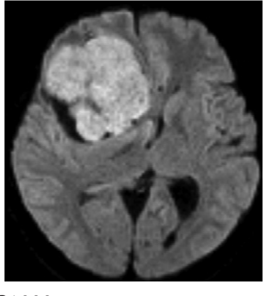
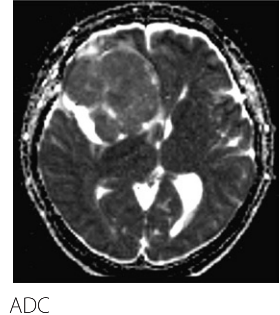
Spectro-RM (écho court)

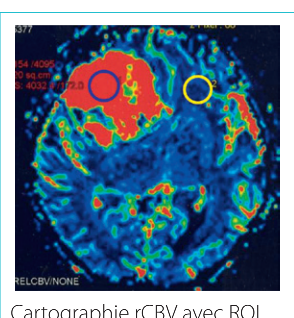
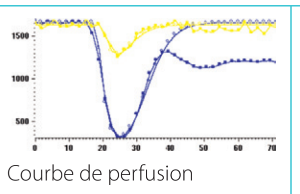
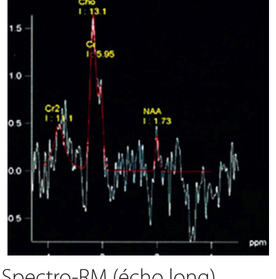


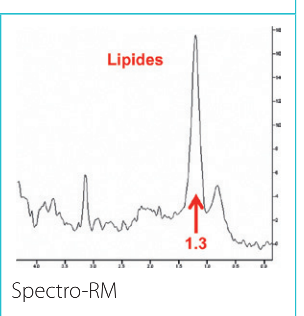
Spectro-RM (écho long)

4. PROCESSUS EXPANSIF EXTRA-AXIAL REHAUSSÉ APRÈS INJECTION DE GADOLINIUM

Méningiome			
Lésion de signal tissulaire, avec parfois des composantes calcifiées, kystiques ou graisseuses PDC importante de la portion charnue et souvent de la méninge adjacente (*dural tail*) +/– ostéocondensation de voisinage	B1000 Nl ou ↗ (++ si agressif) et ADC ↗ le plus souvent	↗↗ en général rCBV > 6	↗ Alanine (1,4 ppm) ↗Glutamate-Glutamine ↗Cho +/– ↗Lactates
Métastase durale			
Lésion tissulaire oblongue avec parfois atteinte osseuse de contiguité Contexte (K primitif souvent connu)	B1000 et ADC variables	Nl ou un peu ↗	↗↗ Lipides ↗ Cho
Schwannome			
Lésion tissulaire suivant le trajet d'un nerf, volontiers kystique si volumineuse, PDC importante	B1000 Nl et ADC ↗	↗	↗ Myo-inositol

Méningiome		
 T1 Gd	 B1000	 ADC

 Cartographie rCBV avec ROI de perfusion	 Courbe de perfusion	 Spectro-RM (écho long)

Métastase durale		
 T1 Gd	Cartographie rCBV avec ROI de perfusion	 Spectro-RM

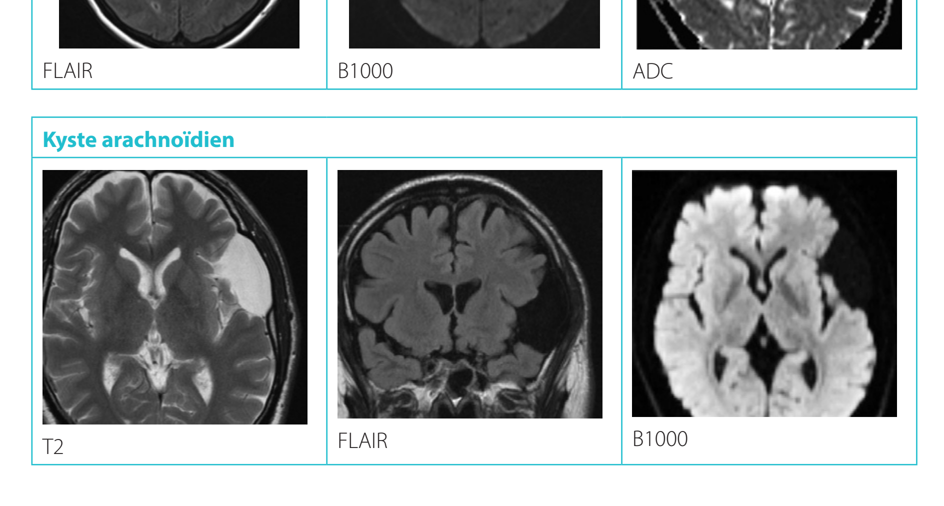
5. PROCESSUS EXPANSIF EXTRA-AXIAL NON REHAUSSÉ APRÈS INJECTION DE GADOLINIUM

Kyste épidermoïde			
Lésion infiltrant les ESA en hyposignal T1 et hétérogène en FLAIR, sans PDC	B1000 ↗↗ et ADC ↘	↘↘	↗ Lactates Métabolites normaux absents
Kyste arachnoïdien			
Lésion de signal liquidien pur (hyposignal FLAIR) Limites nettes, effet de masse souvent faible, pas d'œdème ni de PDC	B1000 ↘↘ et ADC ↗↗	↘↘	+/– ↗ Lactates Métabolites normaux absents

Kyste épidermoïde

T1 Gd	B1000	Spectro-RM (écho long)
FLAIR	B1000	ADC

Kyste arachnoïdien



T2	FLAIR	B1000

CHAPITRE

16

Imagerie des démences et des troubles cognitifs

PLAN DU CHAPITRE

GÉNÉRALITÉS

Une démence traduit une détérioration des fonctions cognitives, dont l'étiologie est importante à définir pour la conduite pratique.

Le diagnostic associe une approche clinique (en particulier les tests psychométriques) aux donnés de l'imagerie (IRM, mais également TEP).

La Haute Autorité de Santé (HAS) recommande une imagerie cérébrale systématique (IRM ou à défaut scanner) devant toute démence de découverte récente, pour aider au diagnostic mais aussi pour ne pas méconnaître une cause curable.

PROTOCOLE D'EXAMEN

Examen réalisé le plus souvent sans injection, comportant au minimum les séquences suivantes : sagittale T1 (morphologie du tronc cérébral) ; axiale ou 3D FLAIR (recherche de leucopathie, de syndrome de masse) ; axiale diffusion (recherche de lésions ischémiques) ; axiale T2* ou SWI (recherche de saignements) ; coronale IR ; coronale ou volumique T1 (appréciation de l'atrophie notamment hippocampique).

ÉLIMINER LES DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS D'UN SYNDROME DÉMENTIEL ET IDENTIFIER LES CAUSES CURABLES

Il faut éliminer en premier lieu les lésions responsables d'un syndrome confusionnel (principalement des troubles métaboliques), une hypothyroïdie.

On recherche ensuite des anomalies IRM faisant évoquer une méningo-encéphalite infectieuse (type herpès) ou une encéphalite limbique, d'évolution plus rapide.

Certains diagnostics différentiels sont facilement éliminés par l'imagerie : un hématome sous-dural (fig. 16.1), une hydrocéphalie à pression normale (dans les cas typiques) (fig. 16.2) ou une tumeur frontale (méningiome) (fig. 16.3).

PRINCIPALES DÉMENCES DÉGÉNÉRATIVES

MALADIE D'ALZHEIMER (LA PLUS FRÉQUENTE)

Cliniquement, c'est avant tout un syndrome amnésique hippocampique. Aujourd'hui, les nouveaux critères reposent sur les tests cognitifs, l'IRM cérébrale et les biomarqueurs dans le LCS ($A\beta_{42}$↗, protéine Tau et Tau phosphorylée ↗). Le diagnostic est fort probable si deux des trois critères sont remplis. L'atrophie débute au niveau du rhinencéphale (cortex entorhinal) et de la partie interne des lobes temporaux (hippocampes). La classification de Scheltens (fig. 16.4) permet de coter l'atrophie hippocampique en cinq stades , 0 étant normal :

- les stades 1 et 2 correspondent au *mild cognitive impairment* (MCI) (fig. 16.5), qui peut rester isolé ou évoluer vers une maladie d'Alzheimer ;
- les stades 3 et 4 sont évocateurs de démence de type Alzheimer (DTA) (fig. 16.6).

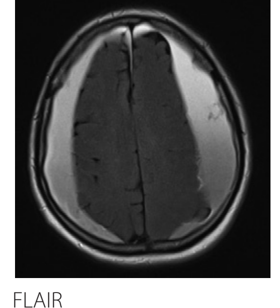
L'atrophie s'étend ensuite progressivement vers les régions temporale postérieure et pariéto-occipitale. L'élargissement de la partie postérieure du sillon cingulaire, avec gradient d'atrophie antéropostérieur, est un signe IRM en faveur de ce diagnostic (fig. 16.7). Certaines formes de maladie d'Alzheimer se manifestent par une atrophie occipitale ressemblant à la maladie de Benson ou atrophie corticale postérieure (voir chapitre 3, fig. 3.18).



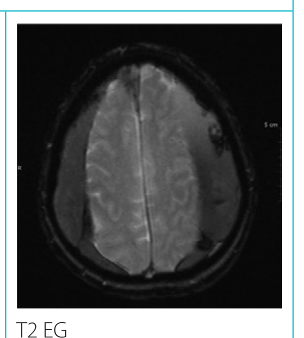
Fig. 16.1. Hématome sous-dural



T1

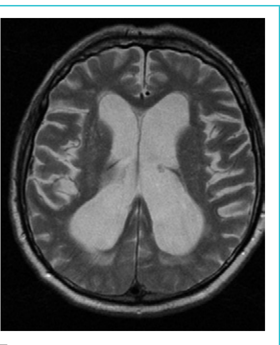


FLAIR

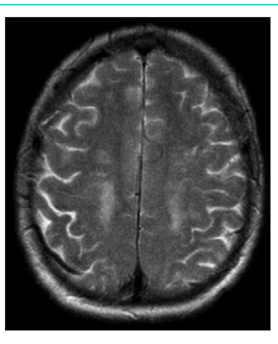


T2 EG

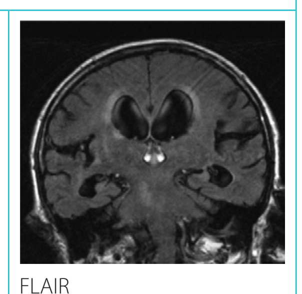
Fig. 16.2. Hydrocéphalie à pression normale



T2



T2

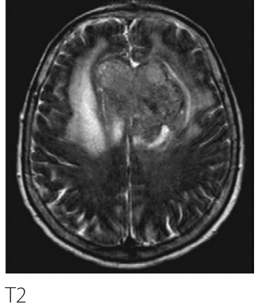


FLAIR

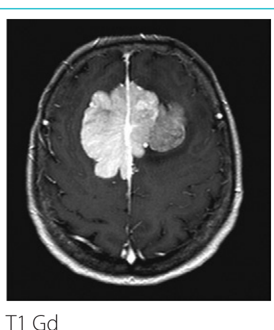
Fig. 16.3. Méningiome frontal



T1



T2



T1 Gd

Fig. 16.4. Classification de Scheltens

Note	Largeur de la fissure choroïdienne	Largeur de la corne temporale	Hauteur de l'hippocampe
0	N	N	N
1	↑	N	N
2	↑↑	↑	↓
3	↑↑↑	↑↑	↓↓
4	↑↑↑	↑↑↑	↓↓↓

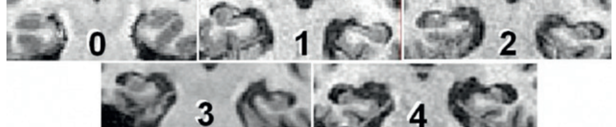
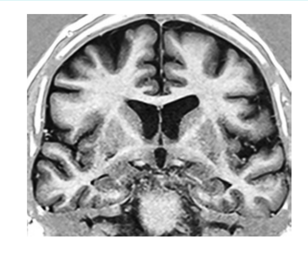


Fig. 16.5. ***Mild cognitive impairment*** **(MCI)**





DÉMENCE FRONTOTEMPORALE (DFT)

Les troubles du comportement sont beaucoup plus marqués (syndrome frontal) que les troubles mnésiques, plus tardifs. On note une atrophie progressive des lobes frontaux et de la région temporo-insulaire, sans atrophie importante des hippocampes (fig. 16.8).

DÉMENCE SÉMANTIQUE (DS)

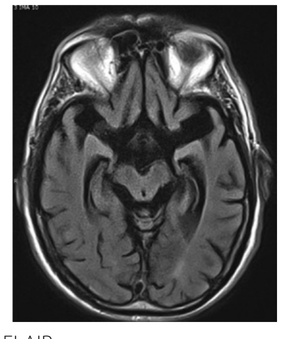
Les troubles du comportement et de la mémoire sémantique avec « perte de la signification des mots » sont au premier plan. L'atrophie du cortex temporo-insulaire (à gauche chez un droitier) est progressive et unilatérale (fig. 16.9).

APHASIE PRIMAIRE PROGRESSIVE (APP)

Les troubles phasiques sont au premier plan avec un manque du mot marqué. L'atrophie corticale est temporopariétale (fig. 16.10).

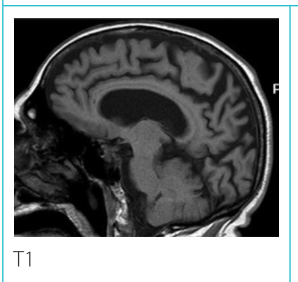
Fig. 16.6. Démence de type Alzheimer Scheltens 4

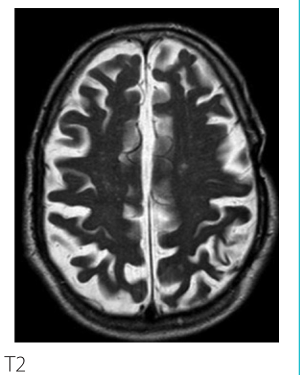

T1


FLAIR


IR

Fig. 16.7. Démence de type Alzheimer évoluée


T1


T2

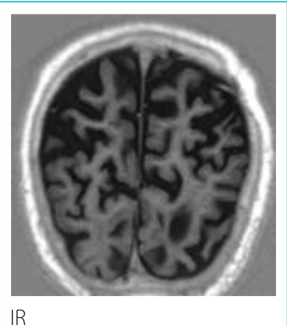
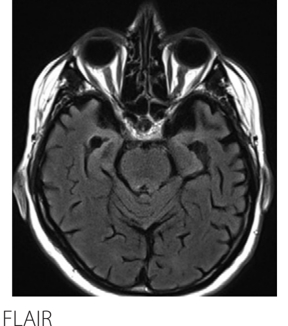

IR

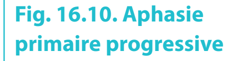
Fig. 16.8. Démence frontotemporale


T1

Fig. 16.9. Démence sémantique


FLAIR


IR



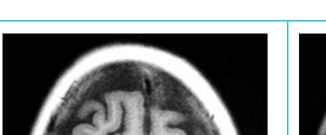


Fig. 16.10. Aphasie primaire progressive

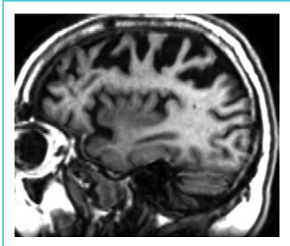
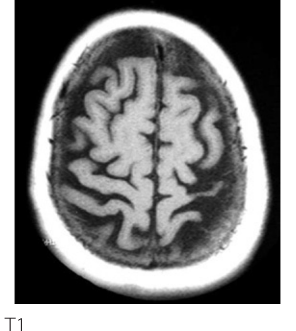


Fig. 16.11. Dégénérescence cortico-basale



T1



T2

DÉMENCE À CORPS DE LEWY

Elle associe à un syndrome parkinsonien bilatéral et symétrique des hallucinations visuelles et une altération fluctuante de la conscience. L'IRM montre une atrophie temporale non spécifique (moins sévère que dans la DTA) mais aussi une atrophie occipitale et mésencéphalique. Le DaTscan est souvent évocateur.

DÉGÉNÉRESCENCE CORTICO-BASALE (DCB)

On note cliniquement un syndrome pariéto-rigide asymétrique associant apraxie, dystonie, trouble de la sensibilité. Il existe une atrophie cortico-sous-corticale diffuse asymétrique prédominant dans les régions pariétales (fig. 16.11).

MALADIE DE PARKINSON IDIOPATHIQUE

Elles peuvent se compliquer en fin d'évolution d'une démence avec une atrophie qui peut ressembler à la démence à corps de Lewy.

AUTRES AFFECTIONS RESPONSABLES D'UN SYNDROME DÉMENTIEL

DÉMENCE VASCULAIRE

Elle évolue typiquement par paliers.

On distingue les atteintes cognitives secondaires à des AVC territoriaux souvent multiples ou des séquelles hémorragiques et celles liées à la maladie des petites artères cérébrales. Cette dernière est insidieuse et son diagnostic repose sur l'IRM. Associée à divers degrés, elle met en évidence :

- une leucopathie vasculaire, classée sur la séquence FLAIR en trois stades de gravité croissante par la classification de Fazékas modifiée (fig. 16.12) :

- **stade 1 (modéré) :** présence de quelques hypersignaux punctiformes de la SB périventriculaire et/ou sous-corticale,
- **stade 2 (intermédiaire) :** hypersignaux de la SB périventriculaire confluents et/ou sous-corticaux multiples,
- **stade 3 (sévère) :** leucopathie évoluée avec larges hypersignaux confluents de la SB périventriculaire et sous-corticale ;

- des séquelles ischémiques multiples avec souvent des lacunes ;
- des *microbleeds*, plutôt en topographie centrale (fig. 16.13).

Le CADASIL en est une forme particulière mais très rare (voir chapitre 19).

DÉMENCE MIXTE, LA PLUS FRÉQUENTE À PARTIR DE 60 ANS

Elle associe des lésions de nature vasculaire et dégénérative.

ANGIOPATHIE AMYLOÏDE

Elle associe une leucopathie périventriculaire à des microsaignements périphériques (au moins deux) avec parfois de véritables hématomes lobaires et des saignements méningés (fig. 16.14).

MALADIE DE CREUTZFELD-JAKOB (MCJ)

Elle associe cliniquement un syndrome démentiel d'évolution rapide à des signes neurologiques focaux (syndrome cérébelleux, syndrome extrapyramidal, myoclonies…). On note un hypersignal en diffusion puis en FLAIR des noyaux gris centraux et souvent d'une partie du cortex, puis une atrophie corticale d'évolution rapide (fig. 16.15). Les autres éléments diagnostiques essentiels sont les données de l'EEG et le dosage positif de la protéine 14-3-3.

CHORÉE DE HUNTINGTON

Cette affection génétique se traduit par des mouvements anormaux puis une démence. En IRM, l'atrophie de la tête des noyaux caudés avec élargissement des cornes frontales est très évocatrice (fig. 16.16).

SYNDROME DE KORSAKOFF

Il est une complication neurologique gravissime de l'alcoolisme chronique et de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke ; il se manifeste par des troubles de la mémoire immédiate avec fabulations compensatrices et fausses reconnaissances. On note une atrophie marquée des tubercules mamillaires (fig. 16.17).

MALADIES DE LA SUBSTANCE BLANCHE DÉMYÉLINISANTES (SEP) OU LEUCOPATHIES RARES

À un stade très évolué, certaines maladies de la SB démyélinisantes (SEP) ou des leucopathies rares (leucodystrophie métachromatique…) sont responsables de lésions cortico-sous-corticales évoluant vers l'atrophie avec d'importants troubles des fonctions supérieures.

Fig. 16.12. Classification de Fazékas

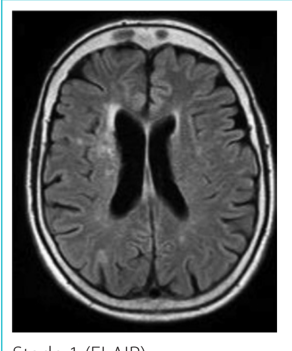
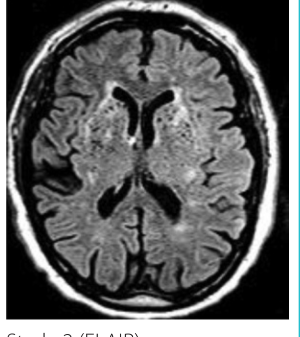
		
Stade 1 (FLAIR)	Stade 2 (FLAIR)	Stade 3 (FLAIR)

Fig. 16.13. Démence vasculaire

Même patient (en FLAIR)

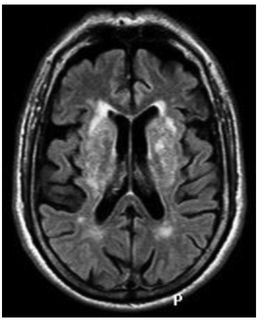
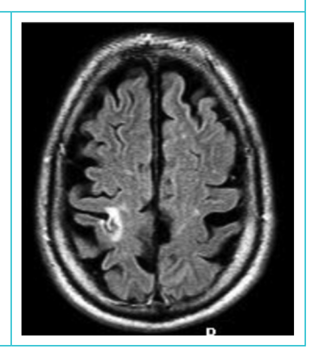
		

Fig. 16.14. Angiopathie amyloïde

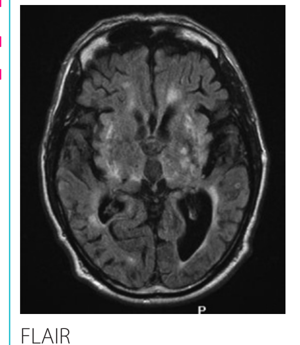
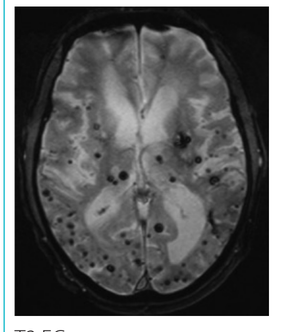
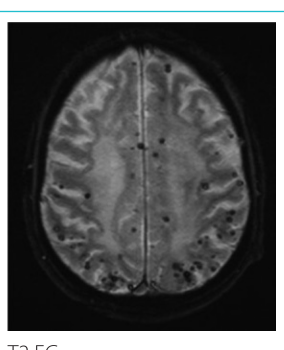
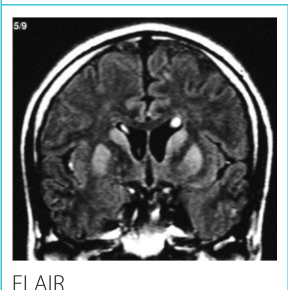
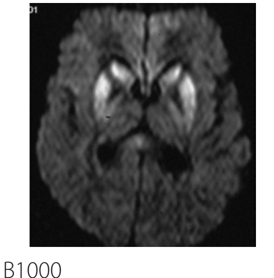
		
FLAIR	T2 EG	T2 EG

Fig. 16.15. Maladie de Creutzfeld-Jakob

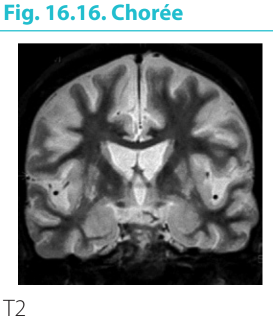


FLAIR



B1000

Fig. 16.16. Chorée



T2

SYNDROMES DÉMENTIELS ASSOCIÉS À L'INFECTION VIH

Les démences associées au VIH sont beaucoup plus rares depuis l'introduction des traitements antirétroviraux efficaces et le contrôle de la réplication virale. Elles sont représentées essentiellement par l'encéphalopathie VIH et la LEMP. Elles sont décrites avec les complications du Sida (voir chapitre 4).

DÉMENCE SYPHILITIQUE

Elle est rare mais doit être évoquée devant un signe d'Argyll-Robertson (pupilles irrégulières en myosis qui ne réagissent pas à la lumière) et un tableau d'allure psychiatrique. Elle entraîne une méningo-encéphalite chronique avec des prises de contraste leptoméningées, compliquée souvent de vascularite avec des lésions ischémiques, puis une atrophie cortico-sous-corticale frontale et parfois temporale. Rarement, on peut observer des nodules intraparenchymateux prenant le contraste, correspondant à des gommes. Le diagnostic repose sur les tests sérologiques dans le sang et le LCS.

TROUBLES COGNITIFS POST-TRAUMATIQUES

Ils peuvent se voir en cas de contusions importantes responsables de lésions basifrontales et temporales, de lésions axonales diffuses par cisaillement bien visibles sur les coupes T2 EG (microsaignements sur le trajet des faisceaux de SB), voire d'atrophie avec dilatation ventriculaire (fig. 16.18).

LYMPHOME ENDOVASCULAIRE

Rare, il doit être évoqué devant une détérioration cognitive rapide chez un sujet âgé. En IRM, on retrouve des lésions de type microvasculaire avec souvent une leucopathie marquée et des prises de contraste punctiformes multiples (fig. 16.19).

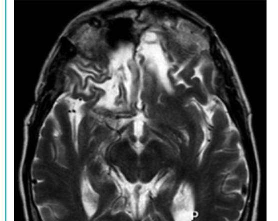


Fig. 16.17. Syndrome de Korsakoff

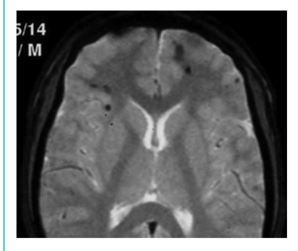


T1

Fig. 16.18. Démence post-traumatique



Contusions séquellaires frontotemporales bilatérales (en T2)

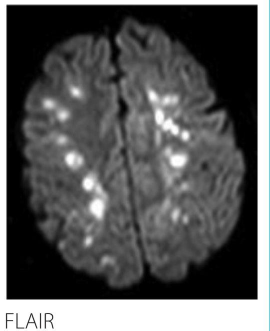


Lésions de cisaillement axonal (en T2 EG)

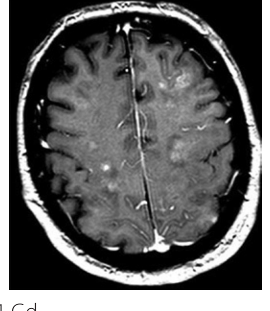
Fig. 16.19. Lymphome endovasculaire



en T2



FLAIR



T1 Gd

CHAPITRE 17

Tumeurs gliales

PLAN DU CHAPITRE

DIAGNOSTIC POSITIF

Hétérogénéité d'aspect en imagerie car différents types de gliomes (grade, composantes histologique et génomique).

ASTROCYTOME PILOCYTIQUE

Sujet jeune, localisations préférentielles : fosse postérieure, voies visuelles antérieures. Lésion comportant une portion prenant le contraste.
En perfusion, pas d'élévation importante du rCBV, rupture de BHE avec passage au-dessus de la ligne de base. Bon pronostic (fig. 17.1). La spectroscopie est trompeuse car elle ressemble souvent à celle d'un gliome de haut grade (élévation de la choline, pic de lactate).

GLIOME DE BAS GRADE : ASTROCYTOME ET OLIGODENDROGLIOME DE GRADE 2

Sujet jeune, localisation sus-tentorielle ou tronc cérébral. Infiltration tumorale en hypersignal FLAIR et T2. Pas de prise de contraste, ni d'hyperperfusion. Élévation de la choline en spectroscopie. Effet de masse inconstant. Évolution vers l'extension de la zone en hypersignal FLAIR, puis la transformation anaplasique (passage en grade plus élevé) (fig. 17.2).

GLIOMES DE HAUT GRADE : ASTROCYTOME ET OLIGODENDROGLIOME DE GRADE 3, GLIOBLASTOME DE GRADE 4

Sujet de tout âge, mais souvent de plus de 40 ans. Localisation préférentiellement sus-tentorielle. Prise de contraste hétérogène, avec hyperperfusion. Signes de nécrose surtout pour les glioblastomes (zone centrale en hypersignal T2, sans prise de contraste, petites zones hypo-intenses en T2* et susceptibilité magnétique, lipides libres et lactates en spectroscopie). Hypersignal FLAIR périlésionnel sans rehaussement, contenant souvent des cellules tumorales responsables d'anomalies importantes en spectroscopie et perfusion (fig. 17.3 et 17.4).

GLIOMATOSE

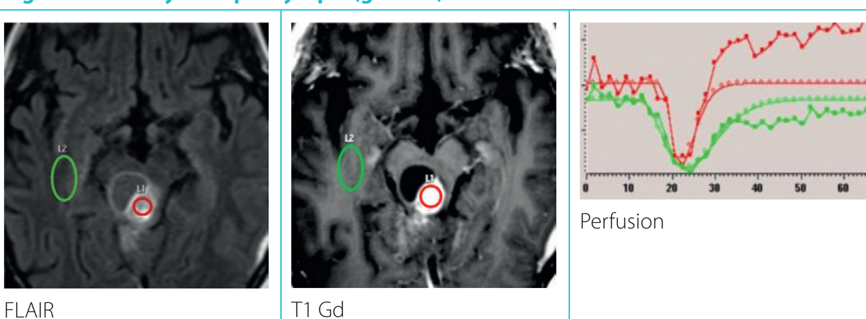
Infiltration parenchymateuse en hypersignal FLAIR et T2 avec effet de masse modéré, diffuse (atteinte de trois lobes au moins), sans rehaussement. Spectroscopie : élévation inconstante de la choline, baisse du NAA et élévation du myo-inositol et de la créatine.

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

- Métastase.
- Lymphome.
- Abcès à pyogènes.
- Abcès parasitaire.
- SEP pseudo-tumorale.
- Lésions vasculaires ou post-traumatiques.

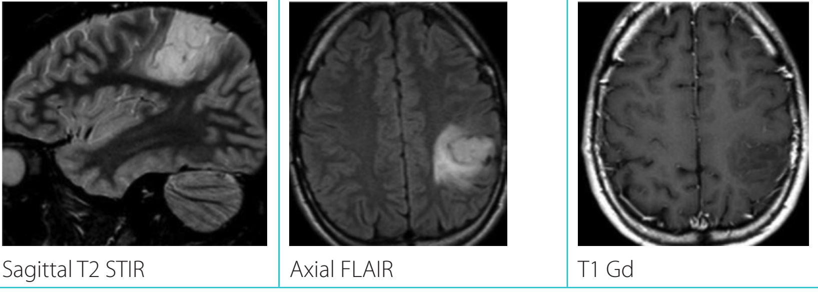
IMAGES TYPIQUES

Fig. 17.1. Astrocytome pilocytique (grade 1)



FLAIR — T1 Gd — Perfusion

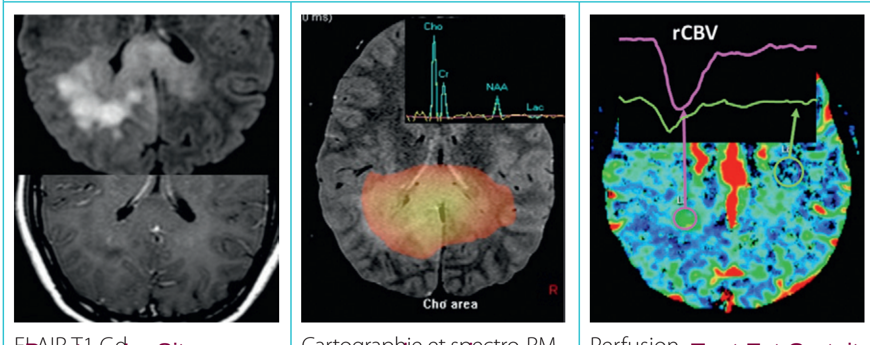
Fig. 17.2. Gliome de bas grade : sagittal



Sagittal T2 STIR — Axial FLAIR — T1 Gd

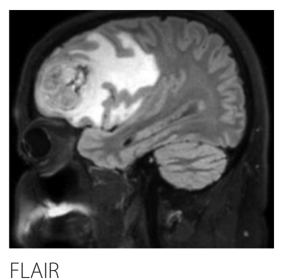
Fig. 17.3. Astrocytome de grade 3

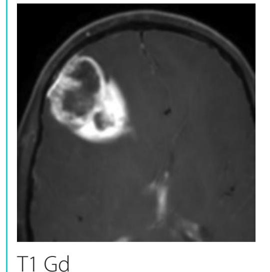
rCBV élevé faisant suspecter une lésion de haut grade malgré l'absence de rehaussement

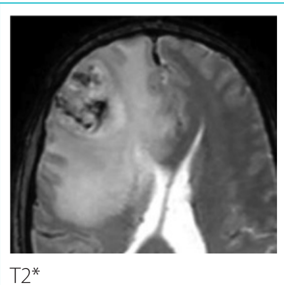


FLAIR T1 Gd — Cartographie et spectro-RM — Perfusion


Fig. 17.4. Glioblastome : sagittal


FLAIR


T1 Gd


T2*

SURVEILLANCE

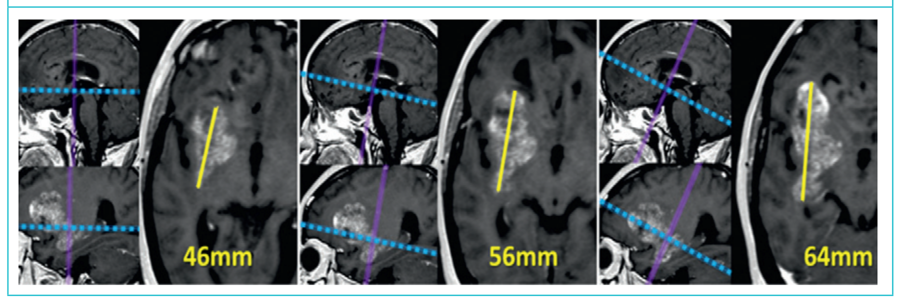
PROTOCOLE D'EXPLORATION

Surveillance IRM indiquée quels que soient le grade du gliome et le traitement (même en cas d'abstention thérapeutique et après arrêt d'un traitement à la suite d'une rémission).

Idéalement, au cours de la surveillance, utiliser les mêmes machines, plans de coupe et méthodes de mesure (fig. 17.5).

Séquences obligatoires	Utilité
T1 sans injection	Différencier une image de prise de contraste d'un hypersignal spontané (sang ou matériel)
T2* ou SWI	Rechercher un saignement
T1 Gd (de préférence en 3D TSE, à défaut au moins deux plans dont un en spin écho)	Évaluation de la portion rehaussée de la tumeur. À réaliser de préférence au moins 5 minutes après l'injection du contraste
FLAIR (de préférence 3D)	Évaluation de la portion non rehaussée de la tumeur et de l'œdème
Séquences optionnelles	**Utilité**
Perfusion DSC	Peut détecter plus précocement que le T1 Gd l'apparition d'une transformation anaplasique Aide à distinguer une progression vraie d'une pseudo-progression devant une prise de contraste croissante sous traitement
Diffusion	En postopératoire, détection des zones dévascularisées pouvant être à l'origine d'une prise de contraste non tumorale Dans les traitements anti-angiogéniques, aide à la détection des zones de prolifération
Spectro-RM	Peut détecter plus précocement que le T1 Gd l'apparition d'une transformation anaplasique Peut mettre en évidence une infiltration tumorale à distance du nodule lésionnel

Fig. 17.5. Mesures faites sur un même examen avec plans axiaux d'obliquités différentes illustrant l'importance de la reproductibilité du plan de coupe d'un examen à l'autre.



LÉSION DE BAS GRADE

- Vérifier l'absence de signes de transformation anaplasique : apparition d'une prise de contraste ou d'une hyperperfusion sur une partie de la lésion.
- Évaluer la taille de la portion non rehaussée : stabilité, diminution sous traitement, croissance lente ou rapide ± modifications de la spectro-RM entre les examens sur une zone définie (apparition de lactates).

LÉSION DE HAUT GRADE

Plusieurs facteurs entrent en compte dans l'évaluation de l'évolution de la tumeur et de sa réponse au traitement (critères RANO) :

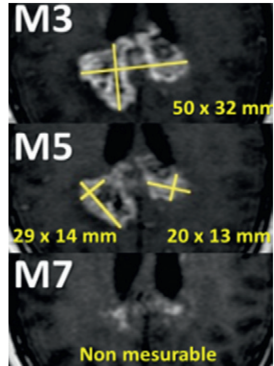
- symptômes, examen clinique, traitement réalisé (notamment radiothérapie et corticoïdes) ;
- mesures de la ou des lésions rehaussées cibles (au moins 10 mm) en excluant les portions nécrotiques ou kystiques, dans le plan axial : grand axe (L) et axe perpendiculaire (l) ;
- somme des produits des diamètres (SPD) : $(Lxl)_1 + (Lxl)_2 \ldots$;
- évaluation de la portion non rehaussée en hypersignal FLAIR.

Attention

- **Maladie progressive :** augmentation de SPD > 25 % confirmée à 1 mois, hors pseudo-progression OU apparition de lésion à distance OU augmentation de la portion non rehaussée (fig. 17.6).
- **Rémission partielle :** diminution de SPD > 50 % ET absence de majoration de la portion non rehaussée.
- **Rémission complète :** plus de rehaussement résiduel ET absence de majoration de la portion non rehaussée (fig. 17.7).
- **Maladie stable** dans les autres cas.

Fig. 17.6. Mesures et exemple d'évolution (maladie progressive)


Fig. 17.7. Gliome de haut grade : rémission partielle (–60 %) puis complète



PIÈGES : RÉPONSES PARADOXALES

PSEUDO-PROGRESSION

- **Définition :** augmentation transitoire de la taille du rehaussement ou apparition d'un nouveau rehaussement transitoire. Bon pronostic, généralement suivi par une réponse.
- **Quand et où le phénomène peut-il se produire ?** Dans une zone traitée récemment (moins de 6 mois) par radiothérapie ± chimiothérapie concomitante (ex. : témozolomide).
- **Comment la suspecter puis la confirmer ?** Absence d'hyperperfusion (rCBV <1,7) sur les zones lésionnelles rehaussées. Amélioration sur les imageries de contrôle (fig. 17.8).

PSEUDO-RÉPONSE

- **Définition :** diminution ou disparition de la prise de contraste et de l'hyperperfusion, mais poursuite d'une évolution invasive. Mauvais pronostic, correspond à une progression.
- **Quand le phénomène peut-il se produire ?** Avec les traitements anti-angiogéniques (ex : bévacizumab), immédiatement ou de manière retardée.
- **Comment la suspecter ?** Croissance de la portion non rehaussée de la tumeur (hypersignal FLAIR) d'aspect infiltratif (atteinte du gris ou du corps calleux, signal modérément hyperintense en FLAIR, anomalies en diffusion, anomalies inconstantes en spectroscopie et en perfusion) (fig. 17.9).

Fig. 17.8. Pseudo-progression puis rémission complète sous traitement radiothérapie+témozolomide (Stupp)

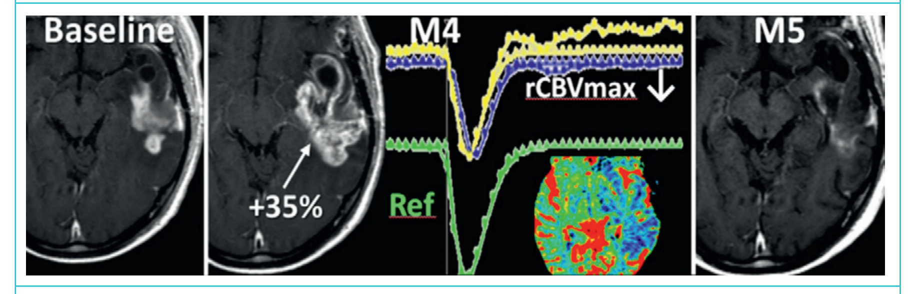
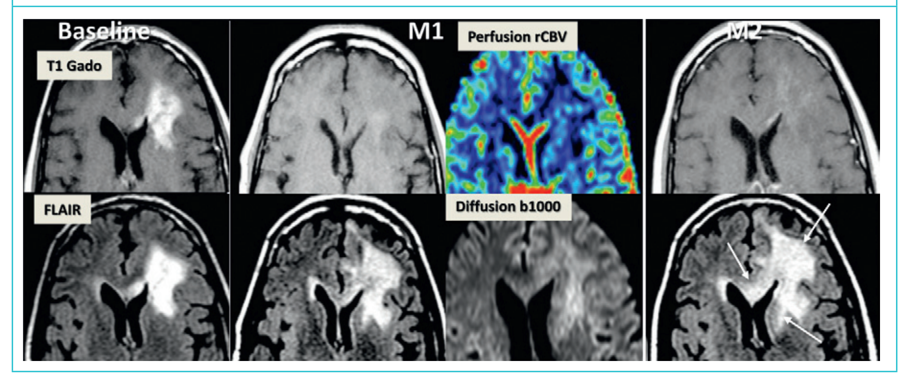


Fig. 17.9. Pseudo-réponse sous anti-angiogéniques : disparition de la prise de contraste et de la néo-angiogenèse en perfusion mais poursuite de la croissance de la lésion non rehaussée (flèches)



This page intentionally left blank

CHAPITRE 18

Sclérose en plaques

PLAN DU CHAPITRE

- NOTIONS CLASSIQUES CONNUES
- NOTIONS NOUVELLES ET ATYPIES EN IRM

NOTIONS CLASSIQUES CONNUES

Maladie inflammatoire démyélinisante chronique, deuxième cause de handicap de l'adulte jeune après les traumatismes, touchant surtout les jeunes femmes, évoluant selon plusieurs formes cliniques :

1. forme faite de poussées et rémissions (RR ou *relapsing remitente*) ;
2. forme secondairement progressive (SP), évolution de la forme RR (après une dizaine d'années d'évolution), caractérisée par une aggravation progressive du handicap ;
3. forme progressive primaire (PP) aggravation progressive d'emblée.

DIAGNOSTIC

Il repose sur l'existence d'une dissémination dans le temps (DIT) et l'espace (DIS) des lésions de la substance blanche.

- En IRM : lésions de la substance blanche ovalaires, juxtaventriculaires et sous-corticales, en hypersignal FLAIR et T2, en hyposignal T1 parfois très marqué (trou noir), prenant le contraste lors de l'épisode d'inflammation aiguë de façon nodulaire ou annulaire (anneau incomplet) pendant moins de 3 mois.
- Atteinte évocatrice : partie inférieure du corps calleux, pédoncule cérébelleux supérieur, forme triangulaire en sagittal des atteintes péricalleuses.
- Deux caractéristiques à donner dans le compte rendu :
  - **activité IRM=prise de contraste (PC)** ;
  - **charge lésionnelle=nombre de lésions**.
- Critères de McDonald révisés (2010) :
  - permettent de satisfaire les critères de DIS et DIT sur l'IRM et ainsi porter précocement, sans attendre la deuxième poussée, le diagnostic de SEP dite radiologiquement définie ;
  - aident la décision thérapeutique.

DIAGNOSTIC IRM DE SEP APRÈS UN ÉPISODE CLINIQUE ISOLÉ

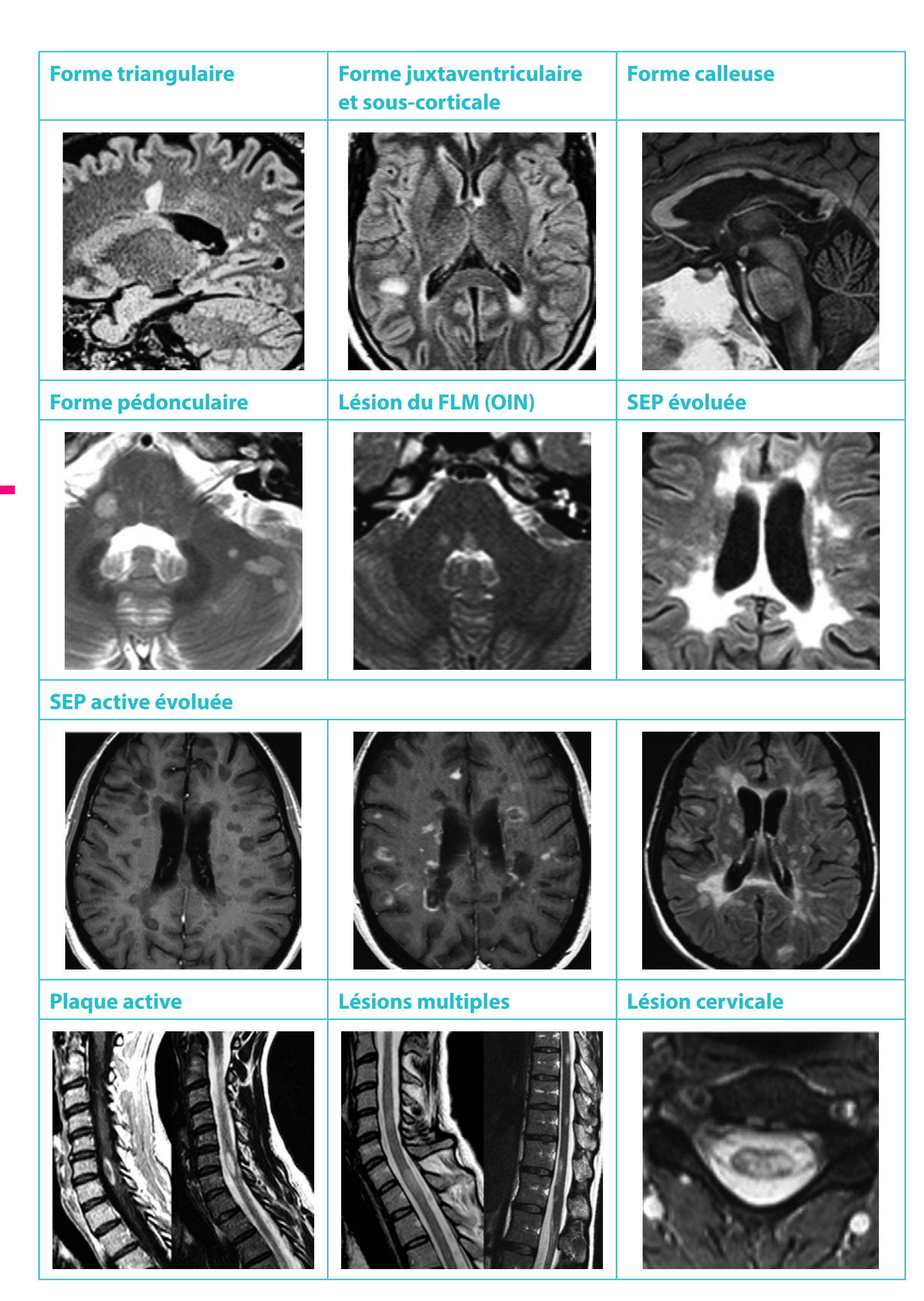
Dissémination spatiale (DIS)	Dissémination temporelle (DIT)
Au moins une lésion en hypersignal T2 dans deux régions parmi les quatre suivantes : périventriculaire, juxtacorticale, infratentorielle, médullaire *Les lésions symptomatiques ne sont pas comptabilisées*	Apparition d'une nouvelle lésion en T2 ou apparition d'une prise de contraste sur une IRM de contrôle (sans précision du délai entre les deux IRM) OU Présence sur une même IRM de lésions d'âge différent (PC asymptomatique et autre lésion)

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES D'UNE FORME PROGRESSIVE

Progression des signes sur un an et deux des trois critères suivants :

- DIS cérébrale ;
- DIS médullaire : au moins deux lésions en hypersignal T2 médullaires ;
- LCS positif : présence de bandes oligoclonales (BOC) et/ou élévation de l'index IgG.

IMAGES TYPIQUES



NOTIONS NOUVELLES ET ATYPIES EN IRM

LOCALISATION OU ASPECT PARTICULIERS

1. Lésions de la substance grise (noyaux gris, cortex), souvent précoces – nombre corrélé à l'importance des troubles cognitifs et du handicap et à l'évolution vers une forme progressive –, bien détectées par les séquences en double IR.
2. Formes graves d'emblée avec multiples lésions et prises de contraste.
3. Formes pseudo-tumorales : retenir la localisation à la substance blanche, l'effet de masse discret par rapport au volume lésionnel, la prise de contraste hétérogène, l'absence de néo-angiogenèse en perfusion.
4. Maladie de Balo : succession de démyélinisation et remyélinisation avec des lésions « en bulbe d'oignon ».
5. Dégénérescence wallérienne, compliquant les lésions du faisceau pyramidal.
6. Formes kystiques.
7. Découverte tardive de lésions confluentes de la substance blanche, symétriques avec atrophie, faisant discuter une leucopathie vasculaire.

COMPLICATIONS DU TRAITEMENT PAR NATALIZUMAB (TYSABRI®) PARFOIS IMBRIQUÉES

- LEMP : hyposignal T1 marqué, berges lésionnelles en hypersignal B1000, en spectroMR pic de lactates et baisse du NAA.
- IRIS *(immune reconstitution inflammatory syndrome)* dans les mois suivant l'arrêt du traitement avec signes inflammatoires IRM (PC) parfois dramatiques (nouvelles lésions, réactivation d'anciennes lésions), de diagnostic parfois difficile avec une forme très active simple.

QUAND FAIRE UNE IRM CHEZ UN PATIENT AYANT UNE SEP POSSIBLE OU AVÉRÉE ?

- Aide diagnostique (épisode clinique évocateur de SEP).
- Avant tout changement de traitement.
- Suivi des traitements de seconde ligne.
- Recherche de complications après arrêt du Tysabri® (LEMP, IRIS).

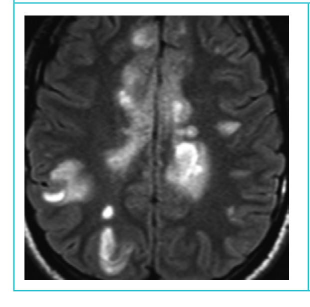
IMAGES ATYPIQUES

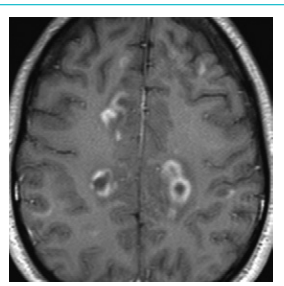
Lésions intracorticales	Forme kystique	PC myéline centrale (V)

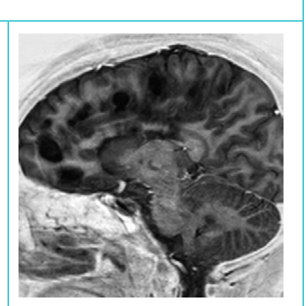
Formes pseudo-tumorales *(tumefactive MS)*

L2 Intégrale négative 3.0
L4 Intégrale négative 4.1

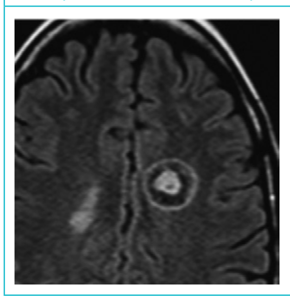
Formes graves d'emblée

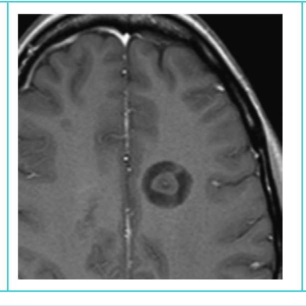


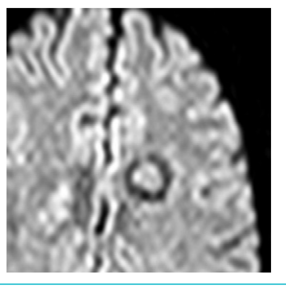




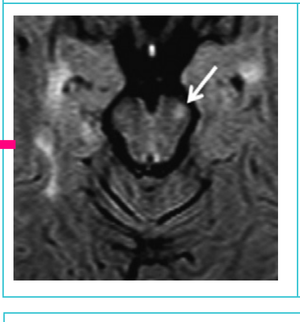
Démyélinisation et remyélinisation (Balo)

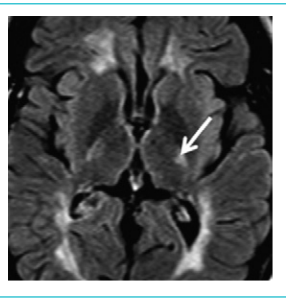


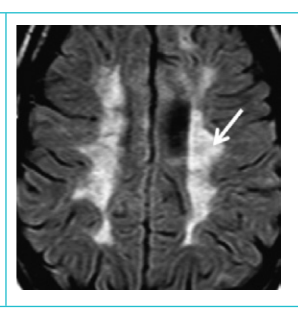




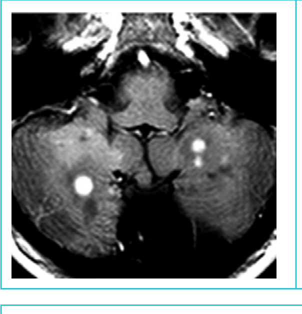
Dégénérescence wallérienne



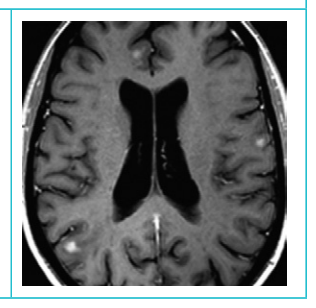




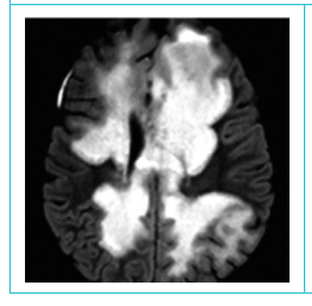
Forme pseudo-métastatique

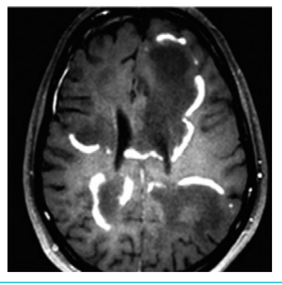


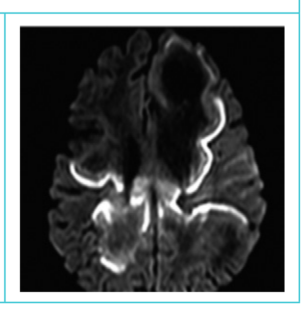


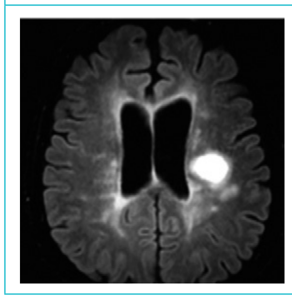
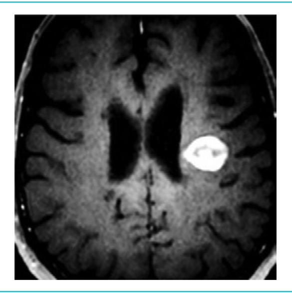
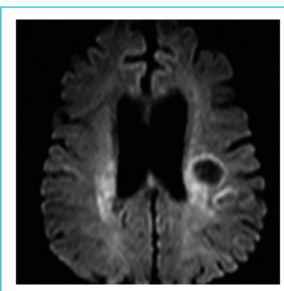


Forme maligne très inflammatoire







IRIS après arrêt du Tysabri®		
		

This page intentionally left blank

Paratger Le Site www.lemanip.com Tout Est Gratuit

CHAPITRE 19

Principales leucopathies de l'adulte

PLAN DU CHAPITRE

GÉNÉRALITÉS

Les maladies génétiques sont à suspecter devant une leucopathie d'évolution progressive en cas d'antécédents familiaux ou devant certains troubles neurologiques (par exemple, paraparésie spastique ou association à une neuropathie périphérique). Toutefois, les leucopathies acquises les plus fréquentes doivent d'abord être éliminées (notamment les atteintes vasculaires, inflammatoires, infectieuses ou métaboliques). La plupart de ces affections existent chez l'enfant avec souvent une présentation plus sévère et parfois un aspect différent en IRM.

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

Le diagnostic définitif repose sur une approche multidisciplinaire combinant données cliniques, données de l'IRM avec parfois spectroscopie (SRM) et résultats d'autres examens, programmés selon le contexte : dosages métaboliques, analyse génétique moléculaire, EMG si polyneuropathie.

CLASSIFICATION

Schématiquement, on peut classer les leucopathies en trois groupes distincts : vasculaires, métaboliques ou génétiques autres.

Seules les affections les plus fréquemment rencontrées ou les plus caractéristiques en IRM ou en SRM seront détaillées ici, l'accent étant mis sur les aspects les plus évocateurs.

LEUCOPATHIES VASCULAIRES

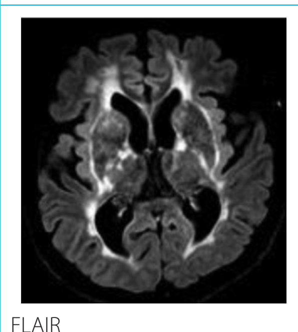
Les anomalies caractéristiques sont des *microbleeds*, bien détectées sur les séquences T2* ou surtout SWI, des lacunes et une atteinte du pont ou des capsules externes.

CADASIL : on note une leucopathie périventriculaire avec atteinte des capsules externes et des pôles temporaux (Fig. 19.1).

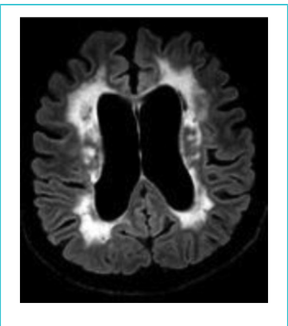
Col 4 : cette affection associe une leuco-encéphalopathie vasculaire, des cavités porencéphaliques, un aspect tortueux des vaisseaux et des anomalies oculaires (cataracte, rétinopathie).

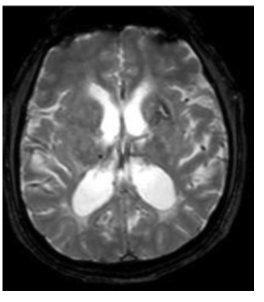
Maladie de Fabry : la leuco-encéphalopathie vasculaire est associée à des séquelles d'AVC et parfois à un hypersignal T1 des thalamus (pulvinars).

Fig. 19.1. CADASIL. Atteinte de la SB temporale et des capsules externes



FLAIR





Microbleeds (axial T2*)

LEUCOPATHIES MÉTABOLIQUES

Les anomalies évocatrices sont une atteinte bilatérale et symétrique de certains faisceaux de substance blanche.

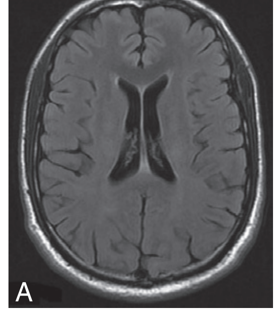
En plus des dosages biologiques, la SRM peut être très utile. Pour certaines de ces maladies, un traitement peut être proposé.

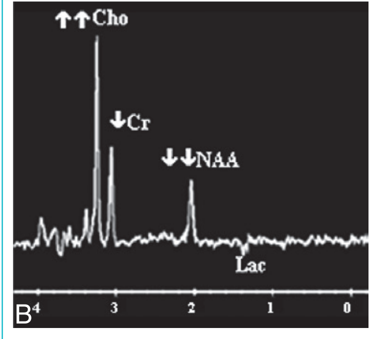
Maladie de Krabbe : liée à un déficit en galactocérébrosidase lysosomiale, elle entraîne un hypersignal FLAIR des faisceaux pyramidaux et parfois du corps calleux (splénium) et des radiations optiques.

Adrénoleucodystrophie :

- défaut de dégradation péroxysomale des acides gras à très longue chaîne (maladie récessive liée au chromosome X), elle est marquée par un hypersignal FLAIR des faisceaux pyramidaux, du corps calleux (splénium) et de la SB pariéto-occipitale, avec une prise de contraste des berges lésionnelles ;
- en SRM, les anomalies associent diversement une élévation de la choline, un pic de lipides et lactates, puis une diminution de la créatine et du NAA, et peuvent être détectées avant l'apparition des anomalies en FLAIR (Fig. 19.2).

Fig. 19.2. Adrénoleucodystrophie débutante.
SB subnormale en FLAIR (A) SRM évocatrice (B)





Leucodystrophie métachromatique : ce déficit en arylsulfatase A se traduit par des hypersignaux FLAIR périventriculaires confluents et symétriques à prédominance frontale. En SRM, on note une augmentation de la choline et parfois du myo-inositol (Fig. 19.3).

Xanthomatose cérébrotendineuse : déficit en stérol-27-hydroxylase mitochondriale avec hypersignal FLAIR de la SB périventriculaire, des noyaux dentelés, parfois des pallidums et des faisceaux pyramidaux.

Cytopathies mitochondriales ou mitochondriopathies :

- dans la plupart des cas, la SB est normale et seule la SG (NG, noyaux dentelés, région péri-aqueducale) est pathologique (voir sous-chapitre 4.3) ;
- on peut parfois noter cependant des hypersignaux FLAIR périventriculaires associés à l'atteinte de la SG et à une atrophie cérébrale ;
- dans le MELAS, les anomalies cortico-sous-corticales peuvent faire évoquer un accident ischémique cérébral, mais elles sont fugaces. Comme dans les autres mitochondriopathies, un pic de lactates en SRM est évocateur (Fig. 19.4).

Acidurie hydroxyglutarique (L2 OHG) :

- augmentation de la concentration en L2 OHG ;
- leucopathie diffuse sous-corticale progressant de façon centripète ;
- atteinte des noyaux dentelés et des pallidums.

Maladie de Canavan : se voit rarement à l'âge adulte. Donne une macrocéphalie. En SRM, on note une augmentation du pic de NAA.

Déficit en créatine : en SRM, on note une absence du pic de créatine (qui peut remonter sous traitement) (Fig. 19.5).

Anomalies du métabolisme de l'urée : l'amino-acidurie arginosuccinique (déficit en arginosuccinate lyase) entraîne une hyperammoniémie avec anomalie de production de créatine, supplémentée par l'arginine. En SRM, on observe notamment une diminution du pic de créatine et une augmentation du pic de NAA (Fig. 19.6).

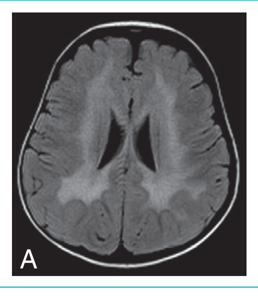
LEUCOPATHIES GÉNÉTIQUES AUTRES

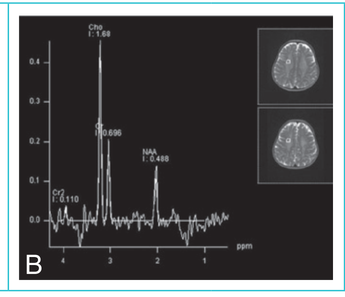
Ces maladies présentent souvent des aspects caractéristiques en IRM. L'analyse moléculaire du gène incriminé peut être longue et coûteuse.

Maladie d'Alexander : hypersignal FLAIR de la SB surtout frontale (parfois asymétrique) et parfois du tronc cérébral et des pallidums, atrophie du bulbe et de la moelle cervicale haute, parfois PDC multiples et/ou halo périventriculaire en hyposignal T2, ± macrocéphalie.

Maladie de Pelizaeus-Merzbacher : hypersignal FLAIR de toute la SB sus-tentorielle mais aussi du cervelet, perte de la différenciation SG/SB en T1 (Fig. 19.7).

Fig. 19.3. Leucodystrophie métachromatique.
Hypersignaux confluents de la SB en FLAIR (A), élévation de la choline et du myo-inositol en SRM (B,C)





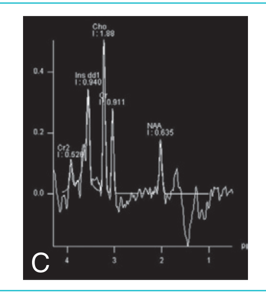
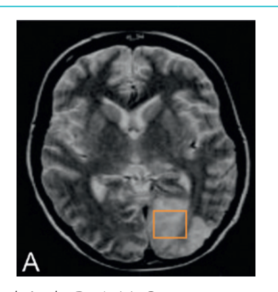


Fig. 19.4. MELAS

Lésion pseudo-ischémique occipitale gauche en T2 (A), lactates en SRM (B)



Clichés du Dr J.-M. Constans.

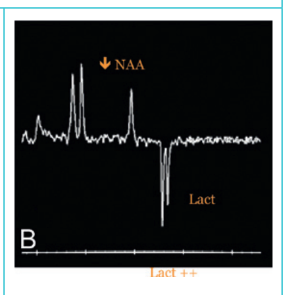
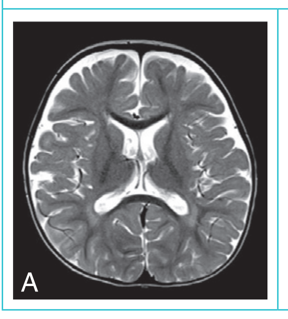
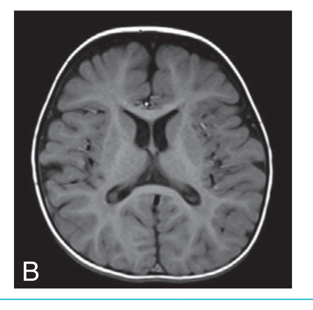


Fig. 19.5. Déficit en créatine.
Discrète leucopathie périventriculaire en T2 (A) et T1) (B). En SRM (C) le pic de créatine est quasi-ment inexistant





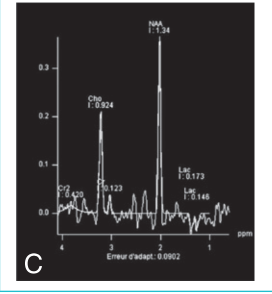
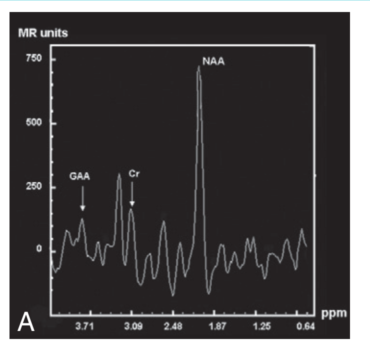
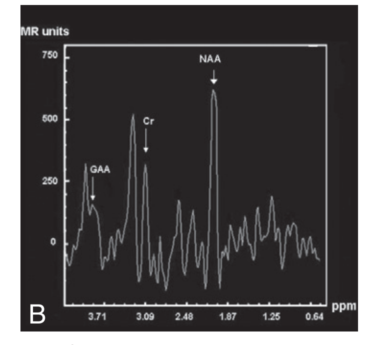




Fig. 19.6. Amino-acidurie arginosuccinique



SRM avant tt : ↓ GAA (3,8 ppm), ↓ créatine, ↑ NAA



SRM après tt : GAA, Cr et NAA normaux

Leucodystrophie par duplication de la lamine B1 : hypersignal FLAIR de la SB frontopariétale et cérébelleuse (prédominant dans les pédoncules cérébelleux), du corps calleux et du faisceau pyramidal (Fig. 19.8).

LBSL syndrome : hypersignaux FLAIR extensifs de la SB des couronnes rayonnantes, du corps calleux du tronc cérébral et du faisceau pyramidal. Les lésions se prolongent dans la moelle avec atteinte des faisceaux pyramidaux et cordonaux postérieurs.

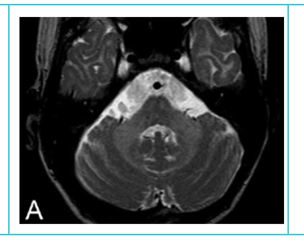
Syndrome de l'X fragile : le tableau clinique associe un retard mental, un faciès souvent caractéristique (visage allongé, grandes oreilles décollées). On note un hypersignal FLAIR marqué des pédoncules cérébelleux moyens associé à une atrophie cérébrale et cérébelleuse.

Leucopathies kystiques :

- la leucopathie kystique calcifiante : leucopathie associée à des kystes, souvent de petite taille, et à des calcifications ;
- la leuco-encéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux : leucopathie étendue avec nombreux kystes sous-corticaux (notamment temporaux) et macrocéphalie (Fig. 19.9) ;
- le syndrome CACH (appelé aussi VWM) : leucopathie étendue respectant les fibres en U, associée à des lésions cavitaires d'aggravation progressive (Fig. 19.10).

Fig. 19.7. Pelizaeus-Merzbacher

Hypersignal T2 diffus de la substance blanche sus- et sous-tentorielle témoignant de l'hypomyélinisation (axial et coronal T2)



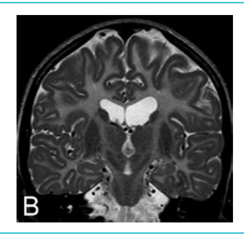
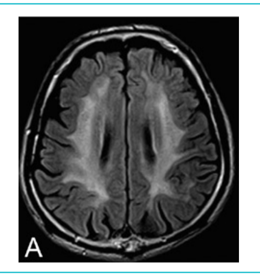
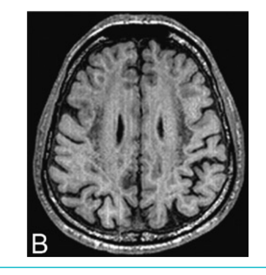


Fig. 19.8. Leucodystrophie par duplication de la lamine B1. Leucopathie diffuse sus-tentorielle (B) en axial FLAIR (A) et T1(B). Hypersignaux symétriques du faisceau pyramidal et des pédoncules cérébelleux moyens en T2 (C).





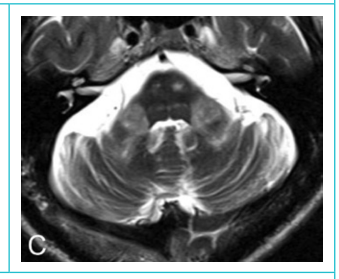
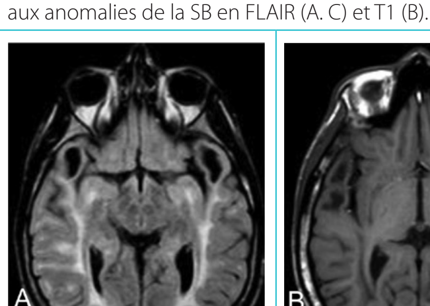
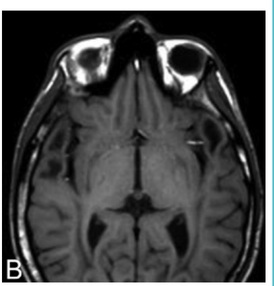


Fig. 19.9. Leuco-encéphalopathie mégalencéphalique avec kystes sous-corticaux. Présence de kystes dans la SB sous-corticale temporale et au niveau de la convexité associée aux anomalies de la SB en FLAIR (A. C) et T1 (B).





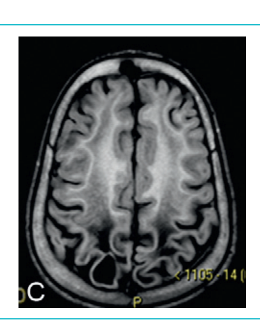
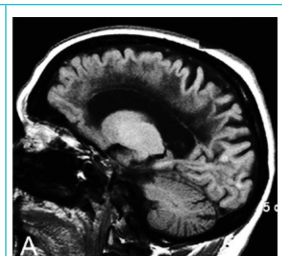
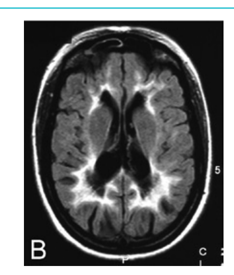


Fig. 19.10. Syndrome CACH.

Leucopathie diffuse avec dégénérescence cavitaire de la SB sagittal T1 (A) et axial FLAIR (B)





This page intentionally left blank

Index

D

U

V

Paratger Le Site www.lemanip.com Tout Est Gratuit